

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean MORNET

Né à Blois, le 16 septembre 1896

Interne des Hôpitaux de Paris

Du Rétrécissement congénital
de l'Isthme de l'aorte
et en particulier de ses formes frustes

Président : M. CH. ACHARD, *professeur.*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

—
1927

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

N° 405

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean MORNET

Né à Blois, le 16 septembre 1896

Interne des Hôpitaux de Paris

Du Rétrécissement congénital de l'Isthme de l'aorte

et en particulier de ses formes frustes

Président : M. Ch. ACHARD, professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

—
1927



LE DOYEN. . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	N.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	{ CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	{ DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	{ COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Sans chaire	{ ROUVIÈRE. BRANCA.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI . . . Pathologie médicale.
 AUBERTIN . . Pathologie médicale.
 BASSET . . . Pathologie chirurgicale.
 BAUDOUIN . . Pathologie médicale.
 BINET Physiologie.
 BLANCHETIÈRE Chimie biologique.
 BRULÉ Pathologie médicale.
 CADENAT . . . Pathologie chirurgicale.
 CHAMPY Histologie.
 CHIRAY Pathologie médicale.
 CLERC Pathologie médicale.
 DEBRÉ Hygiène.
 DUVOIR Médecine légale.
 ÉCALLE Obstétrique.
 FIESSINGER . . Pathologie médicale.
 GARNIER . . . Pathologie expériment¹⁶
 HARVIER . . . Pathologie médicale.
 HEITZ-BOYER Urologie.

MM.

HOVELACQUE . Anatomie.
 I. de JONG . . Anatomie pathologique
 JOYEUX Parasitologie.
 LABBÉ (Henri) Chimie biologique.
 LARDENNOIS Pathologie chirurgicale.
 LEMAITRE . . . Oto-rhino-laryngologie.
 LÉVY-SOLAL. Obstétrique.
 LHERMITTE . . Pathologie mentale.
 LIAN Pathologie médicale.
 MATHIEU . . . Pathologie chirurgicale
 METZGER . . . Obstétrique.
 MONDOR . . . Pathologie chirurgicale.
 MOURE Pathologie chirurgicale
 MULON Histologie.
 PHILIBERT . . Bactériologie.
 RICHET Fils . . Physiologie.
 VAUDESCAL. Obstétrique
 VERNE Histologie.
 VELTER Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

GOUGEROT . . Pathologie médicale
 GUÉNIOT . . . Obstétrique.

MM.

RETTERER . . Histologie.
 TANON Pathologie médicale.

IV — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

A TITRE PERMANENT

MM

ALGLAVE . .	Clinique chirurgicale.
AUVRAY . .	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU . .	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE .	Clinique médicale.
LEREBoullet.	Clinique médicale in- fantile.
LE LORIER. .	Clinique obstétricale.

MM.

LÉRI . . .	Clinique médicale.
LÉPER . . .	Clinique médicale.
PROUST . . .	Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ .	Clinique chirurgicale
MOCQUOT . .	Clinique chirurgicale.
VILLARET . .	Clinique médicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé.	{ Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.	
CHAILLEY-BERT.	Stomatologie.
LEDOUX-LEBARD	Éducation physique.
	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions, émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON GRAND-PÈRE

LE DOCTEUR G. GUÉRIN (de Blois)

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

Le DOCTEUR V. MORNET (de Blois)

A MA MÈRE

A MA FEMME

A MON FILS JACQUES

MEIS ET AMICIS

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

STAGE.

- M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ G. MICHEL (Nancy).
- M. LE PROFESSEUR WIDAL, médecin de l'hôpital Cochin.

EXTERNAT.

- M. LE DOCTEUR LAUNAY, chirurgien de l'hôpital Cochin.
- M. LE DOCTEUR G. LABEY, chirurgien de l'hôpital Cochin.
- M. LE DOCTEUR J. HALLÉ, médecin de l'hôpital Necker.
- M. LE DOCTEUR GUINON, médecin de l'hôpital Bretonneau.
- M. LE DOCTEUR BOUFFE DE SAINTE-BLAISE, accoucheur de l'hôpital Saint-Antoine.
- M. LE DOCTEUR MARION, chirurgien de l'hôpital Lariboisière (service Civile).
- M. LE DOCTEUR HUDELO, médecin de l'hôpital Saint-Louis.

INTERNAT PROVISOIRE.

- M. LE DOCTEUR LAUBRY, médecin de l'hôpital Ambroise-Paré.
- M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MAUCLAIRE, chirurgien de l'hôpital de la Pitié.

INTERNAT.

- M. LE DOCTEUR COYON, médecin de l'hôpital Saint-Antoine.
- M. LE DOCTEUR ENRIQUEZ, médecin de l'hôpital de la Pitié.
- M. LE DOCTEUR LORTAT-JACOB, médecin de l'hôpital Saint-Louis.
- M. LE DOCTEUR BABONNEIX, médecin de l'hôpital de la Charité.
- M. LE DOCTEUR HUDELO, médecin de l'hôpital Saint-Louis.

A MES MAÎTRES

MM. LES DOCTEURS J. ROUILLARD, RENÉ BÉNARD,
MILHJT, FEUILLIÉ, médecins des hôpitaux de
Paris.

MM. LES DOCTEURS LEVEUF, F. DE GAUDART d'AL-
LAINES, KUSS, chirurgiens des hôpitaux de
Paris.

MM. LES DOCTEURS P. OURY, LOUIS MICHON, OBER-
LIN, G. HUC.

MM. LES DOCTEURS RABUT, D. ROUTIER, GASTON
DURAND, P.-A. CARRIÉ.

M. LE DOCTEUR POIROT-DELPECH.

A MES MAÎTRES DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE
DE TOURS

(P. C. N. 1913-1914).

A M. LE PROFESSEUR ACHARD

Professeur de Clinique médicale à la Faculté de Médecine
de Paris

*Qui nous a fait l'honneur d'ac-
cepter la présidence de cette thèse,
en hommage de respectueuse recon-
naissance.*

A MON MAÎTRE

M. LE DOCTEUR CHARLES LAUBRY

Médecin de l'Hôpital Broussais
Officier de la Légion d'honneur

*Qui nous a donné l'idée de ce
travail en faible témoignage de
notre respectueuse affection.*

Du Rétrécissement congénital

de l'Isthme de l'aorte

et en particulier de ses formes frustes

INTRODUCTION

L'étude des rétrécissements congénitaux de l'isthme de l'aorte, n'est point nouvelle, puisqu'il en est question dans le *Traité de l'auscultation médiate*. Laënnec (38), dans la deuxième édition de son ouvrage en rapporte une observation personnelle et fait allusion à plusieurs cas publiés antérieurement au sien (Graham John Bell-Winstone et Cooper). Mais c'est Barié (1), en 1886, qui publia dans la *Revue de Médecine*, le premier travail d'ensemble sur la question. Bonnet (2), de Lyon, dans une série d'articles remarquables de la même *Revue de Médecine* de 1903, vérifia toute la documentation de Barié, l'enrichit d'apports nouveaux, et apporta à l'étude des sténoses de l'isthme une contribution personnelle considérable. Les travaux de Barié et de Bonnet marquent deux dates fondamentales dans l'histoire des rétrécissements congénitaux de l'isthme de l'aorte.

Il n'entre donc pas dans nos vues de reprendre ici complètement l'étude d'une question à laquelle nous ne saurions rien ajouter sur nombre de points. Il n'en reste pas moins qu'à la suite de ces travaux la sténose isthmique était considérée comme une rareté, une curiosité anatomique plus que clinique. Barié n'avait-il pas conclu que « le diagnostic présente de grandes difficultés ». La maladie resta ignorée du grand public et ne dépassa pas un milieu très restreint de spécialistes.

Les progrès des méthodes d'exploration, et en particulier la vulgarisation en clinique des procédés de mesure de la tension artérielle allaient-ils apporter au syndrome une séméiologie plus riche ? Il semble bien que, pendant un certain temps, les observateurs ne surent pas en tirer parti. Les observations de Stassner (3), de Minkovski (3) ne font allusion qu'à la tension au membre supérieur. Une clinique du Pr Hutinel (36) de 1912, qui passe en revue la question des sténoses de l'isthme, à propos d'une observation personnelle, est muette sur ce sujet.

Il faut arriver à 1916 pour voir utiliser les appareils de mesure de la tension artérielle dans l'examen des malades atteints de sténose de l'isthme. MM. Laubry et Marre dans une observation publiée à la société médicale des hôpitaux de Paris (39), soulignaient la différence entre les tensions qu'ils avaient relevées au membre supérieur et au membre inférieur, appréciable aisément avec l'ap-

pareil de Pachon. En apportant ainsi un signe objectif, facile à apprécier, indiscutable d'interprétation, on peut dire que M. Laubry faisait franchir une nouvelle étape à la question des rétrécissements de l'isthme. La maladie entraînait franchement dans sa phase clinique et son diagnostic devenait extrêmement facile. Mais, en outre, cette notion nouvelle permettait d'envisager un élargissement du syndrome et autorisait à envisager à côté des sténoses serrées, des sténoses frustes sur lesquelles nous nous réservons de revenir.

Dès lors, quelques médecins utilisèrent la méthode Follet et Caille (30), Pilod et Hugonot en France (51), Pende en Italie (52), publient des observations où ils insistent sur la valeur de la tension comparée aux deux membres. Paillard dans sa thèse (48) s'efforce d'indiquer l'intérêt de ce signe. Heitz (41) introduit dans la toute dernière édition du *Traité de Pathologie médicale* de Sergent, Ribadeau-Dumas et Babonneix, un bon article consacré aux sténoses congénitales de l'isthme aortique.

Pourtant l'influence des travaux de Barié et de Bonnet reste si prédominante que le « signe de la tension » ne prend pas encore toute la place qu'il mérite. Saloz (18), dans une revue générale sur les maladies congénitales du cœur, n'y fait pas allusion à propos des sténoses de l'isthme. Lemaire et Blechmann dans un travail analogue (9) gardent la même discrétion. Dans aucune observation anglaise ou allemande nous n'en n'avons trouvé trace. Récipro-

quement, en parcourant a riche littérature consacrée aux tensions comparées dans les divers segments des membres, nous n'avons trouvé nulle part une allusion aux rétrécissements de l'isthme. Au surplus, on jugera de la place que les rétrécissements de l'isthme aortique tiennent dans l'esprit de nombre de médecins au ton d'une revue générale de M. Lesné et Mlle G. Dreyfus-Sée (10), sur les maladies de l'appareil cardio-vasculaire chez les enfants, parue tout récemment : « le diagnostic de ces lésions est souvent difficile : cependant la sténose aortique isolée *donnerait* lieu à certains signes physiques permettant de la reconnaître : c'est un frémissement au niveau de la crosse, une circulation artérielle collatérale, un souffle systolique et surtout une discordance marquée des pouls radiaux et fémoraux en faveur du pouls radial (Laubry et Pezzi) ».

Bien qu'on puisse trouver une mise au point parfaite de la question des sténoses de l'isthme aortique dans l'article du *Traité des maladies congénitales du cœur*, de MM. Laubry et Pezzi (3), il nous a donc semblé qu'il y avait lieu de revenir sur ce sujet.

Certes il y a peu à reprendre sur les faits anatomiques et sur la pathogénie de la malformation. Les faits nouveaux rapportés par Hoche et Morlet (35), par Powilewicz (49), par Stadler (38), par Rocaz et Boissière-Lacroix (54), par Morlot et Vermelin (46) et par d'autres, concernent pour la plupart des malformations complexes incompatibles avec la vie,

intéressantes du point de vue tératologique, mais sans conséquences cliniques.

Il est plus intéressant d'insister sur les possibilités de diagnostic que permet l'utilisation de l'oscillomètre et de montrer comment cet appareil faisant entrer la maladie dans la clinique courante, doit permettre d'en reconnaître même les formes frustes. Nous pensons en outre que l'évolution des sténoses de l'isthme n'est pas toujours aussi univoque que l'ont pensé Barié, d'une part, et Bonnet de l'autre.

Nous avons cru dès lors que cette contribution à l'étude des rétrécissements congénitaux de l'isthme de l'aorte pouvait présenter un double intérêt :

1° Il y a lieu d'attirer à nouveau l'attention des cliniciens sur une malformation qui, pour n'être pas extrêmement fréquente, n'est pas une rareté, au moins dans ses formes frustes. Cette lésion grâce à l'emploi de l'oscillomètre de Pachon est de diagnostic facile. Ce diagnostic comporte un certain nombre de conséquences pour le pronostic ;

2° L'étude de cette malformation déjà intéressante en elle-même, nous paraît susceptible, en raison des conditions circulatoires très particulières qu'elle réalise, de conclusions d'ordre général qui peuvent ne pas être sans valeur.

CARACTÈRES ANATOMIQUES DU RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL DE L'ISTHME AORTIQUE

Dans la plupart des observations anciennes, la sténose de l'isthme a été une surprise d'autopsie. Ce sont les anatomopathologistes qui se sont surtout intéressés à la question et un certain nombre des faits connus se rapportent à des pièces de musée ; dans ces dernières années encore c'est à des sociétés d'anatomie qu'on a communiqué les observations. Il n'y a donc pas lieu de s'étonner que les travaux de Barié et de Bonnet apportent sur l'anatomie pathologique des sténoses de l'isthme des conclusions à peu près définitives. Nous serons donc très brefs sur ce point.

Rappel des caractères anatomiques du rétrécissement typique de l'isthme.

Il siège par définition dans la région de l'isthme, c'est-à-dire la portion de la crosse qui suit immédiatement l'artère sous-clavière. Il siège parfois entre la sous-clavière et le canal artériel. Mais souvent aussi on le trouve au niveau même de ce canal ou au dessous de son embouchure. Dans des cas plus rares

on l'a vu situé en amont de la sous-clavière. Dans quelques cas, il y avait des rétrécissements multiples et successifs, pouvant aller jusqu'à l'aorte abdominale.

L'aspect extérieur du rétrécissement est variable. Tantôt il a l'aspect d'une encoche brusque, surtout marquée sur le bord convexe de l'aorte ; tantôt il s'étend sur une distance de quelques centimètres. Dans quelques cas, la crosse aortique est séparée complètement de l'aorte descendante, ou n'est reliée à elle que par un ligament fibreux.

Vues de l'intérieur, les lésions ont un aspect correspondant : c'est soit un diaphragme transversal, soit un cône plus ou moins brusque qui rétrécit la lumière du vaisseau et auquel correspond un cône de disposition inverse là où l'aorte s'élargit à nouveau.

Le calibre du rétrécissement est très variable. Depuis la sténose totale, les auteurs mentionnent des rétrécissements très serrés, admettant à peine le passage d'un stylet, jusqu'à des rétrécissements assez larges.

Les rétrécissements peu serrés : formes anatomiques frustes des rétrécissements de l'isthme.

A vrai dire, les observations des classiques ne mentionnent guère en général, des rétrécissements à peine marqués. Bonnet qui attribue les sténoses

larges au nouveau-né, pense qu'elles ont surtout ce caractère par comparaison avec le faible calibre du vaisseau normal adjacent.

Nous pensons que ces rétrécissements peu serrés sont, au contraire, assez fréquents. C'est d'ailleurs l'opinion de Lemaire et Blechmann (3) qui, dans une revue générale consacrée aux maladies congénitales du cœur, disent : « Ce rétrécissement au niveau de l'isthme est une affection congénitale relativement fréquente. Chez le nouveau-né, on peut dire que le point où la crosse se continue dans l'aorte descendante est presque toujours légèrement rétréci. » Hoche et Morlet (35), à propos d'une observation personnelle de sténose du nouveau-né, pensent de même : « ... D'ailleurs on a signalé tous les degrés possibles de rétrécissements, en dimension de calibre. Dans la majorité des cas observés chez le nouveau-né, le défaut d'élargissement de l'aorte en amont du ductus Botali est médiocre et semble peu antérieur à la naissance et il n'y a qu'une différence de degré, parfois à peine appréciable entre ces cas et la normale. »

Mais ces auteurs font allusion uniquement aux faits qui concernent le nouveau-né ou l'enfant jeune, et on peut objecter qu'aucun ne se livre aux mêmes réflexions à propos des rétrécissements de l'adulte. Faut-il donc penser que les rétrécissements larges ne se voient que chez le jeune enfant et non pas chez l'adulte ? *A priori* la chose est choquante et l'opinion la plus simpliste est de s'étonner que les

sujets morts le plus tôt présentent les rétrécissements les moins marqués, alors que ceux qui meurent tardivement présentent des sténoses serrées, parfois totales.

Mais si, quittant les publications anatomocliniques, nous parcourons, au contraire, les travaux d'anatomie normale, nous y trouvons par contre des renseignements intéressants. La plupart des traités d'anatomie font allusion à un rétrécissement de la crosse de l'aorte. Le vieux traité de Theile de 1843 (11) ne l'attribue qu'au nouveau-né : « Il n'est pas rare que la portion comprise entre la naissance de la sous-clavière gauche, et l'embouchure du conduit de Botal offre un étranglement très sensible chez le fœtus et le nouveau-né. » Le traité de Poirier (16), ouvrage le plus classique actuellement, va plus loin et dit : « Stahel a décrit sur la crosse de l'aorte un rétrécissement siégeant immédiatement en aval de l'origine de la sous-clavière gauche. D'après cet auteur, ce rétrécissement ne serait pas dû à ce que la crosse vient d'émettre trois branches très volumineuses, mais serait la conséquence du changement de direction du vaisseau. Toutes les artères sont régulièrement cylindriques. Il semble cependant bien prouvé aujourd'hui que d'autres causes peuvent influer sur le calibre du tronc artériel. Parmi celles-ci une des plus intéressantes est le changement brusque de direction : son influence a été bien mise en évidence par Stahel. D'après Stahel, toutes les fois qu'une

artère décrit une courbe de petit rayon, elle présente, au niveau du point culminant de cette courbe, un point rétréci,

Des mensurations précises lui ont permis de constater ce rétrécissement sur la crosse de l'aorte. Stahel explique ce fait de la façon suivante : il se produit au niveau du point culminant de la courbe, sous l'influence de la force centrifuge, une contraction de la veine liquide : l'artère se moulant sur le sang, doit se rétrécir à ce niveau. »

Le rétrécissement dit « de Stahel ».

Ainsi, alors que les pédiâtres nous parlent de la fréquence d'un léger degré de rétrécissement de l'isthme chez l'enfant lié à la persistance d'un état embryonnaire, les anatomistes décrivent, dans certains cas, chez l'adulte, un rétrécissement de la même région qu'ils attribuent après Stahel aux conditions physiques de la circulation. Voyons donc de plus près ce qu'a décrit Stahel.

Son travail (20) a paru dans les *Archives für Anatomie* de 1886 : il ne paraît pas avoir été vérifié depuis. Stahel distingue d'abord deux sortes de crosses : les crosses à courbes affaissées et les crosses à courbes élevées. Les premières sont de calibre régulièrement décroissant. C'est dans les secondes qu'on trouve un rétrécissement. Il siège entre la sous-clavière gauche et l'insertion du canal artériel : Stahel le désigne sous le nom d'isthme de

l'aorte. Au-dessous de cet isthme, l'aorte s'élargit en un fuseau. Le rétrécissement est surtout conditionné par un épaissement de la paroi convexe.

L'auteur ayant ainsi décrit les lésions, les interprète comme une adaptation du vaisseau sur une contraction de la veine liquide déterminée par la force centrifuge: il en donne une démonstration mathématique basée sur des calculs d'hydraulique.

Le travail de Stahel ne mentionne aucune statistique et ne fait aucune allusion au nombre des sujets sur lesquels il base ses conclusions. Il ne dit pas non plus par quelle méthode il a pu préciser la courbure de la crosse aortique, notion qui domine toute sa classification et qui nous paraît nécessiter une dissection menée dès le début d'une façon très spéciale, pour voir le vaisseau en place dans ses rapports normaux. Si, par ailleurs, on accepte le principe de la contraction du vaisseau sur la veine liquide, il ne paraît pas évident que la région de l'isthme constitue dans la courbe générale de la crosse aortique, un sommet anguleux où la force centrifuge doit marquer électivement ses effets.

Nous croyons exactes les observations de Stahel quant à l'existence chez un certain nombre de sujets de rétrécissement au niveau de l'isthme, mais nous ne saurions admettre l'interprétation qu'il en donne. Combien il nous paraît plus séduisant de penser que ces rétrécissements observés parfois chez l'adulte se rapprochent de ceux que nous connaissons chez l'enfant et relèvent comme eux d'une anomalie de déve-

loppement. Le siège est le même dans les deux cas. La dilatation sous-jacente (le fuseau de Stahel) a été signalée par Barié dans les rétrécissements congénitaux. Quant à la notion de courbure élevée ou de courbure affaissée, elle a été reprise en 1921 par un compatriote de Stahel. Stadler (58), à propos de deux cas de rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte, dit que « cette lésion se produit surtout au niveau des crosses à courbure élevée ». On ne saurait conclure de deux cas à une loi générale et nulle part ailleurs nous n'avons vu faire de rapport entre la courbure de l'aorte et le rétrécissement congénital de l'isthme. Il est donc manifeste que Stadler a voulu établir, comme nous pensons qu'il faut le faire, un rapprochement entre les rétrécissements qu'avait décrits Stahel et les rétrécissements congénitaux ; mais il les a rapprochés par un caractère qui est pour le moins discutable.

Nous n'acceptons pas en effet ce rapprochement entre la courbure de l'aorte et le rétrécissement de l'isthme dans le sens où l'ont compris Stahel et probablement Stadler. Mais si ces faits sont exacts, ils nous paraissent susceptibles d'une autre interprétation qui cadrerait mieux avec ce que nous verrons plus tard des conséquences du rétrécissement sur le segment aortique sus-jacent. Cette courbure élevée de la crosse peut être considérée comme un commencement de dilatation du vaisseau. N'est-elle pas, en somme, l'équivalent de ce « déroulement aortique » que Chaperon considère radiologique-

ment comme le signe le plus précoce et le plus manifeste de l'aorte pathologique. Si des recherches ultérieures confirmaient ces résultats, on pourrait en arriver à considérer que le rétrécissement, même à peine marqué, de l'isthme aortique est capable d'entraîner sur le vaisseau situé en amont des conséquences du même ordre que celles que nous verrons être la suite habituelle des rétrécissements plus marqués. Et si, par ailleurs, des observations anatomiques rigoureuses confirmaient la fréquence du rétrécissement très minime, dont parle Stahel, on pourrait trouver là quelques éclaircissements à la pathogénie de l'athérôme de la crosse aortique en apparence le plus banal.

Quoi qu'il en soit d'ailleurs, nous croyons fermement qu'il n'y a pas lieu de conserver l'interprétation pathogénique de Stahel. Cet auteur a eu le mérite de signaler l'existence fréquente d'un léger rétrécissement de l'isthme de l'aorte chez certains sujets adultes. Mais ces rétrécissements sont de même nature que ceux qu'on connaît d'autre part chez les enfants. Tous, sont liés à un trouble du développement de l'isthme aortique. Les médecins en décrivent les degrés les plus accentués. Stahel en a vu les degrés les plus frustes. Entre ces stades extrêmes d'un processus univoque, tous les intermédiaires existent, et il n'y a lieu d'en tirer que cette conclusion : le rétrécissement de l'isthme à un degré quelconque est fréquent.

PATHOGÉNIE DU RÉTRÉCISSEMENT

Il en est du rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte comme de toutes les questions médicales ; les interprétations pathogéniques ont suivi de très près les premières observations et elles se sont rapidement multipliées. Bonnet après avoir discuté les théories de ses prédécesseurs apporte sur la question ses conclusions personnelles. Il admet deux mécanismes différents : l'arrêt de développement et la rétraction par le canal artériel.

1^o RÉTRÉCISSEMENT PAR ARRÊT DE DÉVELOPPEMENT.

Le mécanisme de l'arrêt de développement s'applique aux sténoses situées entre la sous clavière et le canal artériel. Cette théorie fut déjà acceptée par Reynaud, Rokitansky, Loriga, Martens, Dickinson et Fenton (2). On sait que durant la vie embryonnaire, la partie du cinquième arc branchial gauche située entre la sous clavière et l'aorte descendante ne fonctionne pas, puisque cette dernière est alimentée par le canal artériel qui continue l'artère pulmonaire (6^e arc). Cette partie du cinquième arc, c'est l'isthme de l'aorte qui ne joue vraiment son rôle qu'après la naissance, en même temps que le canal artériel

entre en régression. Son développement est donc tardif et le calibre de cette région reste un moment plus étroit que celui des portions voisines. On peut concevoir que le développement complet ne se fasse jamais et qu'il persiste indéfiniment un rétrécissement de l'isthme. Suivant que l'arrêt de développement se sera fait plus ou moins tôt au cours de la vie, on aura des rétrécissements isthmiques respectivement serrés ou larges.

Quelle est la raison de cet arrêt de développement? Ici nous devons avouer notre ignorance. On entend dire couramment que, dès lors, l'explication n'en est pas une, que « l'arrêt de développement » n'est qu'un mot qui masque notre ignorance. Sans doute, dire qu'il y a arrêt de développement ce n'est pas épuiser le sujet, mais c'est orienter le problème dans une voie bien déterminée, c'est éliminer du même coup toute une série d'autres explications. S'il reste à faire pour les chercheurs, la voie du moins leur est tracée. Au surplus, pourquoi veut-on à tout prix comprendre jusqu'à leur essence les vices du développement, alors que tout nous est inconnu dans le mécanisme du développement normal?

Bonnet considère que le mécanisme de l'arrêt de développement répond aux rétrécissements de l'isthme observés chez le nouveau-né : c'est son « type du nouveau-né » dont l'individualité est à la fois anatomique et pathogénique. Nous croyons que si le cadre est exact, sa dénomination est défec-

tueuse. Il existe bien en effet, des rétrécissements par arrêt de développement : ils ont pour caractères essentiels de siéger entre la sous clavière et le canal artériel, et d'être modérément serrés en général. Mais il n'y a pas lieu d'en faire le propre des nouveau-nés. Bonnet l'a cru parce que ses observations de nouveau-nés étaient pour la plupart bâties sur ce modèle. Mais il reconnaît qu'il peut exister chez l'adulte des dispositions semblables. Nous croyons qu'elles sont relativement fréquentes, et on peut aisément concevoir pourquoi elles ont été négligées jusqu'ici. Ou bien en effet un enfant porteur d'un rétrécissement de l'isthme, porte en même temps d'autres malformations qui entraînent sa mort : son autopsie montre un rétrécissement de l'isthme qu'on est amené à rechercher quand on a trouvé une autre lésion congénitale. Ou bien l'enfant a une constitution qui lui permet de vivre et on le retrouvera adulte. Dès lors, dans quelques cas, son rétrécissement peut être, comme nous le verrons, admirablement supporté et on ne le considérera jamais comme un cardiaque : l'autopsie négligera la crosse aortique. D'autres fois, soit du fait de lésion cardiaque surajoutée, soit du fait de lésion cardiovasculaire secondaire à son rétrécissement, il fera carrière de cardiopathe. Mais alors combien de fois pensera-t-on à examiner la partie profonde de sa crosse aortique alors qu'on a découvert au cœur ou sur l'aorte ascendante des lésions qui expliquent aisément tous les phénomènes cliniques observés pendant la vie. Pour

notre part — et nous en faisons notre mea culpa — nous avons bien conscience, avant de nous être occupés de la question de n'avoir jamais examiné avec soin l'isthme de l'aorte, au cours des autopsies que nous avons pu pratiquer. Au surplus, il faut bien le dire, si les pédiâtres connaissent en général les maladies congénitales du cœur, les médecins d'adultes ne les placent guère qu'au second plan de leurs préoccupations.

Pour conclure, nous admettons que le rétrécissement par arrêt de développement existe, qu'il est en général modéré, qu'il a été fréquemment mis en évidence chez le nouveau-né, et qu'en le cherchant on le trouve chez l'adulte. Tout au plus est-il logique de penser qu'il y a souvent retard de développement sans arrêt complet, qu'au cours de la jeunesse l'isthme de l'aorte continue à s'élargir et qu'il n'y aura plus chez l'adulte qu'un rétrécissement encore moins marqué. Les recherches anatomiques de Stahel témoignent de leur existence. Les constatations cliniques permettent de le penser. Et nous concluerons, comme le disaient déjà MM. Laubry et Pezzi dans leur *Traité des maladies congénitales du cœur*, que les rétrécissements par vice de développement constituent la majorité des rétrécissements frustes.

2^o RÉTRÉCISSEMENTS PROVOQUÉS
PAR LA RÉTRACTION DU CANAL ARTÉRIEL.

C'est la théorie de Skoda (2), d'après laquelle le tissu du canal artériel se poursuit dans les parois aortiques et entraîne la formation d'une bride de sténose quand ce tissu entre en régression.

Cette pathogénie éclaire la formation des rétrécissements situés au-dessous de l'embouchure du canal artériel. Mais elle s'applique aussi à des rétrécissements situés à son niveau ou au-dessus, et en particulier à ceux qui siègent au-dessus de la sous-clavière gauche. Ces rétrécissements peuvent être assez étendus, mais ils réalisent d'ordinaire des brides étroites ou des sortes de diaphragme. Ce sont des sténoses serrées dans la majorité des cas.

La rétraction du canal artériel, se faisant après la naissance, on s'explique que les sténoses de ce type ne se voient guère chez le nouveau-né et que Bonnet ait pu leur réserver l'explication essentielle de son « type de l'adulte ». Dénomination exacte, mais trop restrictive après ce que nous avons dit de son « type du nouveau-né ».

SYMPTOMATOLOGIE

I. — Signes fonctionnels.

C'est dans des circonstances diverses qu'on pourra être amené à observer des malades porteurs d'un rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte. Il s'agirait plus souvent d'hommes que de femmes puisque Maud Abbotts (23) sur 121 cas a relevé 81 hommes et 40 femmes.

Quoi qu'il en soit, souvent c'est au hasard de l'examen d'un malade, fait pour une raison quelconque, qu'on découvrira les signes de la sténose. Cette éventualité sera fréquente dans les sténoses frustes.

D'autres fois, c'est en démêlant la complexité de lésions cardiaques multiples qu'on aura à faire sa part au rétrécissement aortique : c'est ce qui s'est présenté dans un certain nombre de nos observations.

Enfin, dans quelques cas, le malade sera conduit au médecin pour des signes fonctionnels qui marquent une complication évolutive de la maladie.

Mais ce qu'il faut retenir c'est que, dans l'ensemble, le rétrécissement congénital de l'isthme est remarquablement toléré. En lui-même, et tant qu'il est

pur, on peut dire qu'il n'entraîne aucune souffrance fonctionnelle, aucun trouble qui traduise sa présence : très longtemps la lésion reste admirablement compensée. La plupart des observateurs ont souligné cette particularité. Bonnet l'a largement exploitée. En Allemagne, Hart (34), qui ignore certainement Bonnet puisqu'il pense qu'il n'existe pas plus de 25 cas de sténose de l'isthme dans la littérature, insiste sur la façon remarquable dont la lésion est tolérée. Il en trouva un cas chez un aviateur abattu pendant la guerre bien que, dit-il, « du matériel humain de première classe fût recherché pour l'aviation ».

Il faut insister sur ce fait qu'il n'existe, en particulier, aucun signe d'insuffisance circulatoire dans les membres inférieurs. Les auteurs ne mentionnent pas dans leur observation de claudication intermittente, ni aucun trouble de la motricité, de la sensibilité ou de la calorification dans les membres inférieurs. Seuls Moon (45) et Belligham Smith (56) signalent chez deux malades, un enfant et un soldat, de la faiblesse des jambes. Il semble que ces exceptions, à propos d'un symptôme d'appréciation délicate, où la suggestion, en particulier, peut jouer un rôle (le soldat fut réformé) ne puissent infirmer la règle générale, *la lésion n'entraîne aucun trouble fonctionnel*.

Pratiquement, aucun signe fonctionnel spécifique de la lésion n'orientera jamais vers le diagnostic de sténose isthmique : c'est une affection à laquelle il faut penser si on veut la reconnaître.

II. — Signes physiques.

Trois ordres de signes caractérisent les rétrécissements congénitaux de l'isthme de l'aorte :

- 1° Un souffle systolique ;
- 2° Une circulation collatérale de suppléance ;
- 3° Des modifications du pouls et de la tension artérielle.

1° SOUFFLE SYSTOLIQUE.

Ce souffle est franchement holosystolique.

Son timbre est tantôt rude et tantôt doux.

Si on cherche à le localiser, on éprouve parfois les plus grandes difficultés. Pourtant son maximum est le plus souvent dans le deuxième espace intercostal gauche, le long du sternum.

Il se propage un peu dans toute la région précordiale, mais électivement vers la clavicule, la région sus-scapulaire et dans le dos. Il est même fréquent qu'il présente là son maximum, et qu'on l'entende surtout entre la colonne vertébrale et le bord spinal de l'omoplate, au niveau de l'épine. Il se propage alors jusqu'à la base du thorax et latéralement vers l'aisselle gauche. On pourra lui trouver alors [Pilod et Hugonot (51)] une intensité croissante au cours de la systole. Sur le bord droit de la colonne vertébrale et à la base droite du thorax parfois, ce souffle peut être encore perceptible.

Notons que ce souffle manquait dans nombre d'observations.

Enfin un frémissement systolique peut être appréciable à la palpation, là où le souffle présente son maximum.

Malgré leur diversité apparente, tous ces caractères des souffles liés au rétrécissement de l'isthme, s'expliquent cependant aisément si on veut bien se rappeler les conditions pathogéniques dans lesquelles ils se produisent. Or, nulle part ailleurs, on ne pourrait trouver des conditions anatomiques plus favorables à l'étude des souffles vasculaires que dans cette lésion simple, isolée sur un vaisseau par ailleurs normal, et à l'abri des conditions complexes qui rendent l'interprétation des souffles cardiaques si délicate et si fertile en discussions.

La pathogénie éclectique admise par MM. Laubry et Pezzi rend parfaitement compte des variétés observées en clinique. La diminution du calibre de l'aorte entraîne la formation d'une veine liquide. Celle-ci naît au niveau du rétrécissement, et se propage en aval vers l'aorte descendante. Etant donnée la courbe que l'aorte décrit dans cette région, la veine liquide vient heurter la paroi postérieure du vaisseau qui entre en vibration et réalise le bruit de souffle. Ce souffle est donc perçu, surtout là où il prend naissance, c'est-à-dire dans la région interscapulo-vertébrale gauche. Mais, en outre, il se propage et cette propagation se fait le long de la paroi vasculaire, aussi bien en aval qu'en amont. En amont, on entendra le souffle dans

le deuxième espace intercostal, vers la base du cœur, là où la crosse vient au contact de la paroi. En aval, ce sera tout le long de l'aorte descendante le long du bord gauche de la colonne. Cette dernière propagation sera d'autant plus importante et lointaine que le sens du courant sanguin facilitera sa progression. Les côtes osseuses, en contact intime avec l'aorte thoracique, sont, sans doute, responsables de la propagation vers la base du thorax et l'aisselle gauche qui peut parfois atteindre jusqu'à la région de la pointe du cœur. On ne saurait envisager, en effet, une propagation favorisée par le courant sanguin le long des artères intercostales puisque, dans le rétrécissement aortique, le sang des intercostales circule dans la direction de l'aorte descendante. Au contraire, dans la sous-clavière, le sens du courant favorise la propagation du souffle, et c'est ainsi qu'on l'entend dans la région sus-scapulaire et claviculaire.

Ceci posé, on conçoit comment les conditions d'observation du souffle, peuvent différer d'un cas à l'autre. Tout d'abord, pour qu'il se forme une veine liquide puissante et bien marquée, il faut évidemment que le rétrécissement soit perméable. Il faut même qu'il ne soit pas trop serré, car, dans ce cas, il ne crée qu'une veine insignifiante et sans effets. Dans le cas opposé, si la sténose est trop large, la veine liquide sera à peine indiquée et son manque de vitesse lui ôtera toute efficacité. C'est donc au total, dans les sténoses moyennement ser-

rées qu'on verra se produire les plus beaux souffles.

A un autre point de vue, le siège du rétrécissement varie un peu suivant les cas. S'il peut être franchement postérieur et donner un souffle à maximum dorsal (voir par exemple les observations IV et V), il peut aussi être plus profondément situé dans le médiastin et ses propagations antérieures prennent une importance prépondérante de telle sorte que le maximum perçu à l'oreille siègera en avant.

On peut encore concevoir que si le calibre du rétrécissement laisse passer par l'aorte la majeure partie du courant sanguin, les propagations seront surtout postérieures et descendantes, tandis que, si c'est la sous-clavière qui est surtout utilisée, les propagations se feront surtout dans la région sous-claviculaire et sus-scapulaire. On peut même aller jusqu'à imaginer que si, dans tel ou tel cas particulier, la nature a développé d'une façon prédominante l'une ou l'autre des collatérales, l'importance et la vitesse du courant sanguin qui la parcourt, apportera dans la propagation du souffle, des modifications de détail correspondantes.

2° CIRCULATION COLLATÉRALE DE SUPPLÉANCE.

C'est là le signe qui avait le plus frappé les premiers observateurs et il faut avouer que, lorsqu'il existe, il réalise un aspect bien particulier aux sténoses congénitales de l'isthme. Il est figuré par l'existence sur la région antéro-latérale du thorax, dans les espaces intercostaux, autour du scapulum,

de cordons sinueux du volume d'un crayon ou même du petit doigt. Ce lacis artériel répond aux mammaires internes, aux intercostales, aux scapulaires, à l'épigastrique même, et aux anastomoses que ces artères échangent pour réaliser une voie de suppléance suffisante et pour ramener à l'aorte abdominale, le sang qui ne peut lui parvenir directement.

Ces vaisseaux sont pulsatiles et ils sont le siège de bruits de souffle. Ces souffles souvent rudes et rapeux, sont systoliques : plus exactement, ils sont post systoliques, et on a même vu (Scheele) (2) le retard s'accroître au point que le souffle, au niveau des mammaires et des intercostales, apparaissait comme diastolique.

Contrastant avec les dilatations artérielles, il n'y a pas de dilatations veineuses, et ceci révèle bien, au simple examen direct, qu'il y a obstacle purement artériel et non pas une compression quelconque dans le médiastin dont les effets seraient forcément polymorphes.

La dilatation artérielle ne s'impose à l'observateur que dans un nombre de cas restreint. Parfois elle se voit surtout en un point de la région précordiale et peut simuler un anévrysme. D'autre fois elle est discrète et demande à être recherchée avec soin. Plus souvent encore, elle manque complètement. Maud Abboth, sur une statistique de 126 cas, la trouve mentionnée 56 fois. Mais Bonnet sur ses 160 observations trouve la dilatation des artères observée 10 fois cliniquement.

Il s'agit en somme d'un signe très particulier, très frappant lorsqu'il est net, mais qu'on ne saurait exiger nécessairement sous peine de méconnaître la majorité des sténoses de l'isthme.

3^o MODIFICATIONS DU POULS.

Palpation du pouls. — Le pouls radial apparaît normal, bien frappé. En général même, il est bondissant et ses battements paraissent excessifs. Le même phénomène s'accuse au niveau des carotides, des sous clavières et de leurs branches : à la simple inspection on est frappé parfois par un éréthisme vasculaire qui rappelle celui de l'insuffisance aortique.

Mais ces signes n'ont rien de spécifique, l'intérêt est ailleurs : il est au pouls fémoral, et dans la comparaison des deux pouls du membre supérieur et du membre inférieur.

Contrastant avec le pouls radial, le pouls fémoral est extrêmement faible : on le découvre parfois avec peine, et si on le recherche à la poplitée ou à la pédieuse, on ne le trouve pas plus facilement. Cet affaiblissement est bilatéral et le même à droite et à gauche.

Dans nombre de cas, le pouls fémoral est même totalement imperceptible.

Ce simple signe est de recherche facile et dans toutes les observations où le diagnostic de rétrécissement de l'isthme a été posé, il a été retrouvé régulièrement. Dans une observation de sténose serrée

de Schichold (2), il semble y avoir une exception à cette règle. On y lit en effet : « Pouls crural rapide ; le cylindre artériel de la crurale est également gros des deux côtés, ne paraît pas rétréci : la paroi est un peu rigide ainsi que celle de la radiale... » Bonnet retient cette observation comme une anomalie et en alourdit sa discussion, sans d'ailleurs conclure à une explication satisfaisante. Nous pensons que cette observation ne saurait être conservée : il est manifeste, en effet, que l'auteur pensant à une atrésie du système artériel au-dessous de la sténose, a surtout cherché à mettre en évidence le volume de l'artère fémorale. Il ne fait, par contre, aucune allusion directe à la violence du pouls fémoral et il parle simplement du « pouls ample des carotides ». Il est permis de penser que le pouls fémoral n'avait pas cette ampleur.

Il faut donc songer à rechercher l'affaiblissement du pouls fémoral. Dans la majorité des faits anciens où il a été noté, c'est parce que l'attention avait été attirée par une circulation collatérale anormale que les auteurs ont palpé la fémorale. Or, comme nous l'avons vu, cette circulation de suppléance est souvent imperceptible : nul doute par suite que le diagnostic de rétrécissement isthmique serait posé plus souvent si le médecin prenait l'habitude d'explorer systématiquement la fémorale au cours de l'examen d'un malade.

Il faut bien reconnaître d'ailleurs que la constatation à la simple palpation d'un pouls fémoral faible

ou absent ne saurait permettre une conclusion. C'est une indication sans plus, pour poursuivre l'examen dans un sens déterminé, car nombreux sont les cas de fémorales profondément enfouies dont l'exploration, chez les obèses en particulier, prête pour le moins à discussion. C'est pourquoi il faut avoir recours à des procédés instrumentaux plus rigoureux.

Forme des tracés d'inscriptions du poul. — Scheele (2) dès 1870 eut l'idée qui vient immédiatement à l'esprit d'inscrire le poul fémoral. Il lui trouva une période d'ascension notablement plus lente, plus oblique que normalement, avec un sommet arrondi.

Il faut arriver en 1916, à l'observation de MM. Laubry et Marre pour voir refaire à nouveau l'inscription du poul fémoral qui montra un aspect analogue : « 1° une différence manifeste de hauteur entre les deux poul ; 2° une différence de forme, le poul radial ayant la ligne d'ascension brusque du poul de l'insuffisance aortique, et présentant sur la ligne de descente un dicrotisme marqué ; le poul fémoral ayant une ligne d'ascension oblique avec un sommet arrondi et une atténuation de l'onde dicrote ».

Récemment Pilod et Hugonot ont trouvé des résultats analogues : « différence nette entre la hauteur des deux poul, le tracé fémoral était à peine dessiné, arrondi ».

Nous donnons ici un exemple de ces tracés, qui

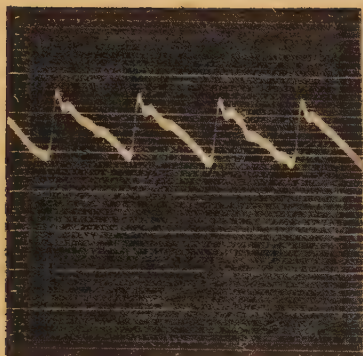


Fig. I. — Puls huméral droit.



Fig. II — Puls huméral gauche : son amplitude est un peu inférieure à celle de l'huméral droit (voir à ce sujet page 101).

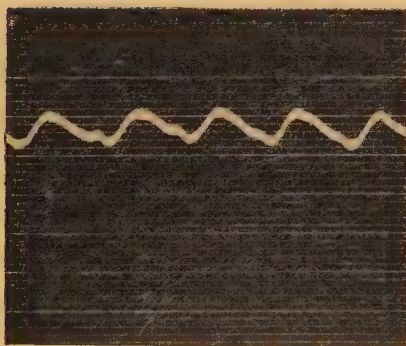


Fig. III. — Jambe droite : noter l'amplitude réduite et l'obliquité de la ligne d'ascension.



Fig. IV. — L'affaissement de l'onde pulsatile est ici considérable. L'interprétation de ce contraste avec la jambe droite, prête à certains commentaires. La tension au Pachon était supérieure de 1 centimètre à celle du côté droit (voir p. 112). Il peut s'agir évidemment d'un incident de technique qui d'ailleurs nous échappe absolument. Nous pensons plutôt qu'il faut faire intervenir un spasme artériel momentané déclenché peut-être précisément par la contraction exploratrice (voir page 112). Cette hypothèse cadre bien avec un renseignement noté dans l'observation suivant lequel la malade était sujette à des crampes dans la jambe gauche.

se rapporte à notre observation n° 1 ('). On y retrouve le même contraste qu'ont signalé les auteurs entre l'amplitude et la forme des deux pouls du membre supérieur et du membre inférieur.

Ces tracés sont obtenus à l'aide de la capsule de Pachon. Les battements artériels sont recueillis par un brassard pneumatique semblable à ceux des appareils à tension artérielle. Un oscillomètre de Pachon branché en dérivation sur l'appareil enregistreur, permet de régler la pression à l'intérieur du brassard à 1 cm. 1/2 au-dessus de la tension minima, pression qui permet d'obtenir les meilleurs tracés. Il faut avoir soin d'ailleurs au moment où on fait l'inscription, de fermer le robinet qui met le Pachon en communication avec l'appareil enregistreur. Avec cette méthode on obtient bien plus facilement des tracés comparables entre eux qu'avec les anciens sphygmographes du type Marey, dans lesquels on avait toujours une certaine peine à régler la tension du ressort de façon équivalente aux divers points explorés, en même temps qu'il était difficile d'appliquer l'appareil exactement sur les artères autres que la radiale.

Synchronisme radio-fémoral. — Dans les observations rapportées par Barié et par Bonnet, le retard du pouls fémoral sur le pouls radial est mentionné dans nombre de cas. Mais nulle part l'inscription

1. Nous adressons nos remerciements à notre ami le Dr Deglaude, chef de laboratoire à l'hôpital Broussais qui a bien voulu enregistrer les tracés qui suivent.

graphique n'a donné au phénomène la rigueur désirable.

MM. Laubry et Marre ont mesuré au polygraphe les rapports dans le temps du pouls des deux membres. Ils les ont trouvés rigoureusement synchrones. Scheele qui, nous l'avons dit, était le seul avant eux à avoir pris des tracés au cours du rétrécissement de l'isthme, avait conclu au retard du pouls fémoral sur le pouls radial. M. Laubry (6), comparant ses tracés et ceux de Scheele, pense qu'on n'en saurait tirer des conclusions différentes. C'est qu'en effet, la comparaison des tracés radial et fémoral, si différents d'aspects, demande à être interprétée. La ligne d'ascension du pouls fémoral est plus horizontale que celle du pouls radial et le sommet de la courbe au membre inférieur est en retard sur celui du membre supérieur. Cliniquement, il n'est donc pas surprenant que la palpation, qui apprécie surtout ce sommet de la courbe, note habituellement un retard fémoral. Mais, si on compare au contraire les points de départ des deux courbes, on les trouve rigoureusement synchrones. Or physiologiquement c'est ce point de départ qui est seul intéressant, puisque c'est lui qui témoigne en réalité de l'arrivée de l'onde pulsatile.

Pilod et Hugonot, de leur côté, ont trouvé le pouls fémoral en retard sur le pouls radial.

A défaut d'une documentation plus large, il faut donc retenir les faits tels qu'ils se présentent : parfois les pouls sont synchrones ; parfois le pouls

fémoral retarde sur le pouls radial. Nous verrons que ces deux éventualités doivent se rapporter à des types anatomiques différents.

*Interprétation physiologique des modifications
du pouls.*

Tout d'abord nous ne pensons pas qu'il y ait lieu de revenir sur l'explication de Barié qui pensait que l'absence de pouls fémoral était due à ce que le sang n'arrivait au membre inférieur que par des collatérales profondes et inaccessibles à l'exploration directe. Bonnet a largement réfuté cette théorie qui n'a plus qu'un intérêt historique.

En réalité, par où arrive aux fémorales le sang qui va irriguer le membre inférieur ? Par deux voies : l'une c'est l'aorte, voie rétrécie, insuffisante, qui subsiste dans la majorité des cas, mais peut avoir complètement disparu ; l'autre est faite du réseau artériel anastomotique qui supplée la voie principale défaillante. Ce réseau est plus ou moins développé ; il est surtout marqué à la partie supérieure du thorax au niveau des scapulaires, des mammaires et des intercostales supérieures, car suivant une loi de Marey le sang cherche à rejoindre, le plus vite possible, le chemin dont il a été détourné. Et il est permis de penser que, entre autres causes, c'est surtout dans les sténoses serrées que le réseau anastomotique devra s'étendre assez bas et utiliser les intercostales inférieures.

Que devient le pouls fémoral dans ces conditions ? Rappelons d'abord cette notion qu'on a toujours tendance à oublier et qu'on doit pourtant avoir constamment présente à l'esprit dès qu'on parle du pouls artériel : le pouls est une onde de pression qui se propage à travers la colonne sanguine et le long de la paroi artérielle. Il ne correspond nullement au déplacement du sang lui-même, lequel chemine vingt ou trente fois plus lentement que l'onde pulsatile.

Ceci étant bien entendu, il nous reste à examiner successivement ce que deviennent respectivement la pulsation qui passe par l'aorte et la pulsation qui passe par la voie périthoracique.

1° Pulsation qui passe par l'aorte. — Si le rétrécissement est assez large pour laisser passer une onde pulsatile appréciable, son étendue est trop minime pour influer sur la vitesse de cette onde. MM. Laubry, Mougeot et Giroux (80-81) ont vérifié le fait expérimentalement. Conprimant l'artère humérale avec des brassards de largeur différente, ils ont constaté que la diminution de la vitesse était nettement proportionnelle à la largeur du segment comprimé. Ils précisent même que si l'étendue de celui-ci est comparable au rétrécissement de l'isthme aortique, il n'y a pas de diminution appréciable de la vitesse de propagation de l'onde pulsatile.

Ainsi, si le rétrécissement laisse passer une onde pulsatile celle-ci, n'en subira aucun retard notable.

Par contre, elle s'amortira en partie sur le rétré-

cissement et n'arrivera qu'atténuée dans son intensité, proportionnellement d'ailleurs au calibre du rétrécissement.

2° Pulsation qui passe par la voie périthoracique.

— Il est facile de se rendre compte que cette voie n'est pas homogène mais faite d'un certain nombre de courants parallèles. Chacun d'eux transmet une pulsation proportionnelle à son calibre. Mais ces circuits n'ont ni la même longueur, ni le même calibre et ils rejoignent la voie aortique et par conséquent fémorale, à des moments différents. La pulsation fémorale que nous enregistrons est donc la somme des pulsations partielles qui arrivent successivement. C'est par exemple d'abord la pulsation de la première intercostale, puis celle de la seconde, puis les suivantes. On s'explique ainsi que l'inscription fémorale prenne cette courbe étalée dont le maximum est en retard sur le maximum de la pulsation radiale parvenue à ce vaisseau brusquement et intégralement.

On voit au total que si l'ondée aortique persiste on aura un synchronisme parfait du pied des deux pulsations radiale et fémorale, et que si elle manque ou devient négligeable, on aura un retard de la pulsation fémorale sur la pulsation radiale.

Cliniquement donc, nous croyons que, toutes choses égales d'ailleurs, on peut conclure que l'absence de retard du pouls fémoral répond à des rétrécissements assez larges, et que, par contre,

son retard est surtout le fait de rétrécissements serrés.

4^o ETUDE DE LA TENSION ARTÉRIELLE.

La prise des tracés du pouls ne saurait constituer, contrairement à ce que pensait J. Mackensie (13), un procédé courant d'exploration clinique. Eux seuls pourtant nous ont fourni jusqu'ici un signe précis, rigoureux quant à l'existence du rétrécissement de l'isthme : l'affaissement de la courbe du pouls fémoral. L'exploration sphygmomanométrique présente les mêmes avantages, en même temps qu'elle est d'une technique extrêmement aisée.

Tension systolique aux membres supérieurs. — La tension systolique aux membres supérieurs présente dans quelques cas des chiffres à peu près normaux. Stassner a trouvé une fois 15 au Riva-Rocci. Pilod et Hugonot notent 16 et 16 1/2 au Pachon chez un soldat de 20 ans qui portait en outre un rétrécissement de l'orifice aortique.

Bien plus souvent la tension est manifestement élevée. Minkowsky trouve 30 chez un sujet de 23 ans. M. Laubry chez plusieurs sujets de 20 à 30 ans trouve de 20 à 22. Follet et Caille ont vu monter jusqu'à 26 la tension systolique d'un garçon de 17 ans. Moon (45) trouve 18 à un sujet de 17 ans (tension probablement prise au Riva-Rocci). Weber et Price (61) rapportent un cas où la tension variait de 23 à 29.

Ainsi dans la grosse majorité des cas, la tension systolique au membre supérieur est élevée. Nous nous réservons de revenir sur ce point. Notons seulement, pour l'instant, que cette hypertension met encore en évidence le contraste avec ce qui se passe au membre inférieur.

Tension systolique aux membres inférieurs. — La tension artérielle au membre inférieur est, en général, basse. Dans une série d'observations prises dans le service de M. Laubry, nous trouvons des chiffres de 9 à 13. Pilod et Hugonot ont noté 9 chez leur malade. Follet et Caille ont vu la tension varier de 11 à 9. Toutes ces tensions sont prises à l'appareil de Pachon, et ce sont incontestablement des tensions basses surtout pour le membre inférieur. On sait, en effet, que l'exploration à l'oscillomètre des vaisseaux fémoraux et jambiers donne presque constamment des chiffres plus élevés pour la tension systolique que ceux qu'on trouve au membre inférieur.

Ainsi, non seulement la tension systolique au membre inférieur est basse en elle-même, mais elle présente par rapport à la tension du membre supérieur, une inversion du type normal. Si nous y joignons le fait habituel, sinon constant, de l'hypertension humérale ou radiale, nous voyons que ce qui caractérise le type tensionnel du rétrécissement congénital de l'isthme aortique, c'est une différence très notable de la tension systolique entre les deux membres supérieur et inférieur, au détriment de ce dernier.

Nous n'hésitons pas à dire que c'est là le signe fondamental de cette affection. Car c'est un signe précis, rigoureusement objectif et très facile à recueillir. Les différences de tension entre les deux membres que nous relevons dans nos observations, sont au minimum de 7 et vont jusqu'à 13. L'importance de ces chiffres élimine les causes d'erreur toujours réelles dans la lecture des tensions à l'oscillomètre. A moins de tout ignorer du maniement du Pachon, n'importe quel praticien peut utiliser la méthode : l'écart tensionnel entre les 2 membres dans les sténoses de l'isthme n'est pas un signe de nuances, c'est un signe grossier, évident, éclatant, l'un des plus faciles que le médecin ait à rechercher.

Il est nécessaire pourtant, pratiquement, de se servir de l'appareil Pachon. La recherche de la tension au membre inférieur avec le Vaquez, le Riva-Rocci ou l'un de ses dérivés, est en effet parfois délicate : elle peut être impossible chez ces sujets à pulsations affaiblies. Nous pensons d'ailleurs que c'est là la raison principale, pour laquelle à l'étranger, ce signe ne semble pas avoir la faveur qu'il mérite. Tant en Angleterre qu'en Allemagne où l'oscillomètre, croyons-nous, n'est pas couramment utilisé, les auteurs ne mentionnent pas en effet dans leurs observations les chiffres de la tension au membre inférieur. Staessner, Minkowsky, Weber et Price, Moon, Maud Abboth, Smith, Stadler et tant d'autres sont tous muets à cet égard. Seul Pende en

Italie, fait de l'écart tensionnel un des signes cardinaux du syndrome et utilise à sa juste valeur ce « signe de la tension » sur lequel M. Laubry attira l'attention en 1916.

Tension diastolique. — La tension diastolique offre beaucoup moins d'intérêt. Comme on pouvait s'y attendre, la tension diastolique est sensiblement équivalente aux quatre membres. Toutes les observations concordent dans ce sens.

On aura donc comme corollaire une différentielle élevée au membre supérieur, et basse au membre inférieur.

Index oscillométrique. — L'usage de l'appareil de Pachon présente encore cet autre avantage de permettre la lecture de l'index oscillométrique. On peut admettre pratiquement que cet indice oscillatoire a la même signification que le pouls. Il fournit donc des renseignements que nous connaissons déjà, mais il leur enlève toute erreur d'appréciation. Dans tous les cas que nous connaissons l'index au membre inférieur est faible, contrastant lui aussi avec son importance au membre supérieur. On trouve par exemple $1/2$ à 2 à la jambe, contre 6 à 7 au bras.

5° RADIOLOGIE.

Le rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte n'a pas de signes radiologiques directs, la plupart des observations n'en font pas mention, et

ce que nous savons de la radiologie de l'aorte thoracique descendante nous incite bien à penser que l'examen à l'écran ne saurait donner grand renseignement : l'aorte descendante normale est trop difficile à voir, le rétrécissement aortique dans la majorité des cas modifie trop peu les contours du vaisseau, pour que la radiologie ait, dans la pratique, une réelle valeur.

Nous passerions donc tout à fait ce chapitre sous silence, si Weber et Price, dans une observation, n'avaient mentionné : « l'aorte ascendante ne semble pas se continuer avec l'aorte descendante ».

Cette observation ne comporte pas d'autopsie et nous ignorons s'il s'agissait d'une grosse malformation avec véritable solution de continuité entre l'aorte ascendante et l'aorte descendante, ou s'il ne s'agissait pas plutôt d'une opacité accentuée liée à la dilatation et à l'athérome marqué de la portion sus-stricturale, contrastant avec la discrétion habituelle de l'ombre de l'aorte descendante. Cette seconde interprétation nous paraît plus probable.

Au surplus, si la radioscopie ne montre pas directement le rétrécissement, elle fournit pourtant des données indispensables à l'examen.

D'une part, elle permettra de juger de l'absence dans le médiastin d'une compression et en particulier d'un anévrisme aortique.

D'autre part, elle fournira sur l'état de la crosse aortique, sur son volume, sur son opacité des renseignements précieux. Nous verrons en effet quelles

conséquences le rétrécissement de l'isthme est capable d'engendrer à un moment de son évolution. La fréquence de ces modifications de l'aorte est telle que Pende (52) n'hésite pas à faire de la dilatation aortique appréciée à l'écran un des éléments essentiels d'une triade qui comprend : 1° la dilatation totale de l'aorte ascendante et transversale ; 2° l'absence de dilatation de l'artère pulmonaire ; 3° la diminution évidente de l'amplitude du pouls et de la pression artérielle dans les artères des membres inférieurs par rapport aux membres supérieurs.

6° MALFORMATIONS ASSOCIÉES AU RÉTRÉCISSEMENT DE L'ISTHME.

On trouvera assez souvent chez ces malformés aortiques, quelques autres anomalies de développement. On voit mentionnées dans les observations des malformations souvent bien banales : hypospadias bec-de-lièvre, etc. Plus intéressante peut être cette fistule branchiale cervicale mentionnée dans un cas de Rivière (53).

De même nous verrons que d'autres lésions congénitales du cœur, s'associent parfois à des rétrécissements de l'isthme. Il y a là des faits intéressants du point de vue doctrinal, mais dont la variabilité, l'inconstance, n'apporteront au diagnostic clinique qu'un appui aléatoire, dont il peut d'ailleurs fort bien se passer.

FORMES CLINIQUES

Nous venons d'étudier les signes qui caractérisent le rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte. Mais les circonstances, dans lesquelles on aura à le rechercher en clinique, sont essentiellement diverses.

On peut schématiquement envisager 3 cas.

1° Les plus typiques seraient ceux où le rétrécissement se présente avec ses signes au complet. Nous voulons parler surtout des cas où la circulation artérielle collatérale, évoque immédiatement la lésion de l'isthme.

2° D'autres formes attireront l'attention par une symptomatologie fonctionnelle à type cardio-aortique. Ce sont des formes associées à d'autres lésions cardiaques ou aortiques qui peuvent être contemporaines de la sténose de l'isthme, ou l'avoir compliquée secondairement. Ces formes sont fréquentes et ce sont celles où on s'expose à quitter le malade avec un diagnostic partiel qui, pour n'être pas inexact, n'en est pas moins incomplet.

3° Les dernières formes enfin, sont caractérisées uniquement par leurs signes artériels. Ce sont des formes frustes, répondant à la majorité des formes pures non compliquées, et où le diagnostic risque

d'être méconnu. Remarquons au passage qu'il n'y a pas de parallélisme nécessaire entre ces formes cliniquement frustes et ce que nous avons dit des formes anatomiquement frustes du fait du léger degré du rétrécissement. Tel rétrécissement très serré peut parfaitement rester latent et constituer cliniquement une forme fruste. Au contraire telle forme de rétrécissement assez large peut attirer l'attention par une symptomatologie plus apparente.

I. Formes à symptomatologie complète.

Nous ne reviendrons pas sur toute la symptomatologie que nous venons d'étudier. Répétons seulement que si la dilatation du réseau artériel péri-thoracique peut parfois être révélatrice, ce signe est loin d'être constant. D'ailleurs il attire peu l'attention du malade et c'est surtout le médecin qui le découvrira si tel ou tel autre motif amène le sujet qui en est porteur à le consulter.

Dans tous les cas, il s'agit de formes à diagnostic facile. Aussi il n'est pas surprenant que leur fréquence soit d'autant plus grande dans les sténoses de l'isthme cliniquement diagnostiquées que l'observateur est moins familier avec la séméiologie physique de la maladie ou moins bien outillé pour la reconnaître. La presque totalité des observateurs anglais qui n'utilisent pas le Pachon font état de ce symptôme, alors qu'il manquait absolument dans toutes les observations de M. Laubry.

Faut-il individualiser une forme pseudo-anévrymale, dans laquelle les dilatations artérielles très localisées peuvent en imposer pour une ectasie ? Peut-être : ne fut ce que pour rappeler que le diagnostic doit être soigneusement discuté, du fait d'une part d'une certaine similitude de signes entre le rétrécissement de l'aorte et sa dilatation sur laquelle nous aurons à revenir ; et du fait, d'autre part, de l'association assez fréquente de l'anévrysme aortique et de la sténose de l'isthme.

II. — Formes associées à des lésions cardiaques.

1^o Formes associées à la perforation du septum interventriculaire. — A dessein nous signalerons d'abord la maladie de Roger. Non pas que sa fréquence soit considérable, mais parce que sa nature tératologique est indiscutée et qu'il est intéressant de voir se rapprocher deux lésions qui reconnaissent la même pathogénie. Moore (2) l'a notée chez un sujet de 22 ans qui portait en même temps, outre sa sténose de l'isthme, un rétrécissement de l'artère pulmonaire. Chiari (2) a rencontré une communication interventriculaire avec sténose totale de l'aorte et persistance du canal artériel. On conçoit que, dans les 2 cas, les malformations cardiaques aient dominé nettement dans l'expression du tableau clinique, la malformation aortique.

2^o Formes associées à des lésions aortiques. —

Nombreuses sont les observations où l'insuffisance aortique a été notée.

Faisons tout de suite une place à part aux cas qui se rapportent à l'existence de deux valvules sigmoïdes, et qui constituent comme la maladie de Roger une malformation évidente. C'est là certes une lésion assez commune mais sa fréquence avec un rétrécissement de l'isthme est assez remarquables. Sur 28 autopsies rapportées par Bonnet nous la trouvons mentionnée cinq fois. On la retrouve dans notre observation n° 2. Sans doute certaines insuffisances aortiques diagnostiquées cliniquement et non vérifiées par l'autopsie, concernent-elles des faits de ce genre.

Il n'en est pas moins vrai qu'il existe des insuffisances valvulaires d'autre nature. Certaines sont, sans aucun doute, rhumatismales, dût-il s'agir d'un rhumatisme cardiaque primitif. D'autres sont d'origine artérielle et de nature athéromateuse. Il en est enfin qui sont probablement liées à la dilatation simple de l'aorte. Bornons-nous pour l'instant à l'exposé des faits : retenons la fréquence de l'insuffisance aortique associée au rétrécissement de l'isthme, et nous verrons plus tard quelle signification il y a lieu de lui attribuer.

Les rétrécissements aortiques sont plus rares. Schlesinger(2) l'a vu associé à l'insuffisance. Paltauf(2) l'a signalé chez un sujet porteur en outre d'un rétrécissement mitral. Pilod et Hugonot ont diagnostiqué chez leur malade un double rétrécissement congé-

nital de l'aorte, l'un orificiel, l'autre isthmique; trouvant ainsi réunis les deux rétrécissements aortiques qui n'ont guère de commun que leur pathogénie.

3^o *Formes associées à des lésions mitrales.* — Les lésions mitrales ont été observées plus rarement, eu égard surtout à leur fréquence en général. Goodhart (2) a vu une maladie mitrale et une insuffisance aortique chez un homme de 37 ans atteint de rétrécissement isthmique. Moon (45) rapporte un cas de rétrécissement mitral. Rappelons enfin le rétrécissement mitral de Paltauf associé à un rétrécissement aortique. L'un de nos malades avait une maladie mitrale rhumatismale (obs. II).

Nous ne pensons pas qu'il y ait lieu de se faire illusion sur la signification de ces rétrécissements mitraux et de croire que leur association avec la sténose de l'isthme soit de nature à les faire considérer comme des malformations congénitales. On sait en effet — et ce n'est pas le lieu d'y revenir — que le rétrécissement mitral n'est que le résultat d'une endocardite lentement évolutive qui se développe sans bruit au cours du jeune âge (Laubry). Or précisément dans l'observation de Moon que nous mentionnons (et qui concerne le seul cas de rétrécissement mitral pur, anciennement dénommé congénital), il y avait en outre une symphyse partielle du péricarde qui apporte bien à notre rétrécissement mitral, sa signature infectieuse et probablement rhumatismale.

III. — Formes frustes.

A l'opposé de ces formes où l'attention est attirée sur l'appareil cardiovasculaire, il convient d'insister sur les formes frustes qui sont plus souvent des formes pures.

Certes, nous l'avons déjà dit, on risque peut-être d'autant plus de méconnaître la sténose qu'on trouve par ailleurs une lésion qui explique la plus grande partie de la séméiologie fonctionnelle. Pourtant, l'expérience montre que c'est surtout quand telle ou telle raison attirait leur attention sur le cœur que les médecins ont fait le diagnostic de rétrécissement congénital de l'isthme. Mais nous pensons que si, dans les autres cas, le diagnostic n'a pas été fait, ce n'est pas parce que la lésion n'existait pas, mais parce qu'on n'a pas songé à la rechercher : or penser au rétrécissement de l'isthme, c'est s'assurer de ne pas passer à côté.

Qu'on n'objecte pas que la chose est sans intérêt et que la rareté des sténoses de l'isthme de l'aorte est telle qu'un médecin n'aura pas à rougir, si c'est là la seule lésion dont il ne fasse pas le diagnostic. Nous pensons, au contraire, que la malformation est relativement fréquente et que c'est faute d'y penser qu'on la néglige. Les preuves en sont multiples.

N'avons nous pas vu que Stahel avait fait du rétrécissement de l'isthme un état normal observé sur nombre d'aortes, et que les anatomistes l'ont suivi pour la plupart ?

N'y a-t-il pas lieu de s'étonner que nous puissions apporter ici trois cas de sténose aortique, observés dans le service de M. Laubry, alors que la plupart des cardiologues les plus éminents et à l'expérience la plus riche, n'en ont rapporté que d'exceptionnelles observations, maintes fois découvertes à l'autopsie.

Mais on peut serrer le problème de plus près. Si on recherche systématiquement la tension artérielle aux deux membres, on la trouve en général plus élevée au membre inférieur qu'au membre supérieur. Le type inverse prend allure d'exception. De nombreux auteurs sont arrivés à cette conclusion.

Pierret (94) sur 20 cas trouve dix-sept fois la tension tibiale au Pachon, supérieure à la tension radiale. Paillard (92) dit que normalement la tension artérielle au coup de pied est supérieure de 1 à 3 centimètres. Van Bogaert (95) de 789 mensurations conclut à une tension tibiale supérieure au Pachon de 2 à 4 centimètres. Heitz (74-75-76), Dumas (70-71), Legout (83), Balard et Sidaine (64), Woillez (96), Duntz (72), Pagniez (91), Mordret (90) apportent des conclusions comparables. Ces quelques noms, pris au hasard, montrent combien la question des tensions régionales a préoccupé les chercheurs et combien on a étudié les tensions comparées au membre supérieur et au membre inférieur. L'importance et le sens de ces travaux est variable, mais certains sont tout à fait remarquables. Or, à les parcourir, il est vraiment curieux de constater que le rétrécissement de l'isthme

de l'aorte n'a en aucun cas préoccupé les auteurs. Nulle part nous ne l'avons trouvé mentionné.

Reprenant alors les observations publiées, nous nous sommes demandé si on ne pouvait pas les compléter en quelque sorte après coup. Or, précisément, dans la plupart des travaux où chaque cas comporte une annotation particulière, on trouve des faits aberrants que les auteurs donnent pour tels sans les expliquer et dans lesquels la tension au membre inférieur est inférieure à celle du membre supérieur. Nous ne saurions discuter les cas de Heitz, de Woillez, de Balard et Sidaine où la différence des chiffres observés n'est que de 2 centimètres.

Mais Pierret sur ses 20 sujets « normaux » trouve une jeune femme de 19 ans qui a 15-7 au membre supérieur contre 11-6 au membre inférieur. Se bornant à l'exposé objectif des faits, il passe sans commentaires.

Notre collègue Mordret, dans sa thèse sur les tensions artérielles locales, a étudié avec le soin et la conscience que ses amis lui connaissent, 36 sujets considérés comme normaux au point de vue cardiovasculaire. A propos de l'un d'eux, il dit : « Nous avons affaire à une jeune hérédosyphilitique en traitement pour de l'hydarthrose spécifique d'un genou qui lui avait valu quelques semaines de repos au lit. Les maxima auscultées étaient aussi réduites à la jambe que celles qu'indiquait l'oscillomètre. Les minima au Pachon étaient sensiblement égales aux quatre membres. Cette dernière observation

nous apparaît anormale et nous ne nousy arrêterons pas davantage ». Nous pensons très fermement que cette jeune hérédo-syphilitique avait un rétrécissement congénital de l'isthme. 16 aux deux membres supérieurs, 12 aux deux membres inférieurs, sans aucun signe clinique ou radiologique d'ectasie aortique ou de compression médiastinale, ces deux chiffres nous permettent d'affirmer le diagnostic. De même il est infiniment probable dans le cas de Pierret, car il est à présumer qu'il n'existait pas d'anévrysme de l'aorte chez cette femme de 19 ans considérée par l'auteur comme normale : or, comme nous le verrons, l'ectasie seule peut simuler le type tensionnel du rétrécissement.

Nous admettons donc qu'il existe des formes frustes de rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte. Leur séméiologie peut être plus ou moins riche : la dilatation artérielle de suppléance peut être inappréciable, le souffle peut être difficile à retrouver ou peut même manquer. Mais un seul signe suffit à les caractériser : la diminution de la tension artérielle et de l'indice oscillométrique au membre inférieur par rapport au membre supérieur.

IV. — Formes suivant le siège du rétrécissement.

Au point de vue clinique, il importe surtout de signaler les rétrécissements situés en amont de la sous-clavière. L'anatomie pathologique nous a révélé

leur existence. La théorie pathogénique de Skoda les explique. En clinique, ils se traduisent essentiellement par un affaiblissement du pouls radial gauche par rapport au pouls radial droit, avec baisse parallèle de la tension maxima.

Il est indiscutable qu'il doit s'agir là de formes à pronostic plus réservé. La sous-clavière gauche siégeant au-dessous du rétrécissement, laissera au tronc hachio-céphalique le soin d'assurer en somme presque toute la circulation du corps : il ne paraît, pas douteux que la gêne dans ce vaisseau et dans la crosse aortique doive être plus accentuée dans ces cas.

V. — Rétrécissements multiples.

On peut voir des rétrécissements étagés sur l'aorte descendante et jusqu'à l'aorte abdominale. Leur intérêt est purement anatomique et nous ne connaissons aucun moyen clinique de les diagnostiquer.

ÉVOLUTION

Barié, à propos de l'évolution des rétrécissements de l'isthme, considère qu'« il en est du pronostic du rétrécissement congénital de l'aorte, comme de celui des maladies organiques du cœur. Celui-ci en effet doit lutter contre l'atrésie aortique : ses cavités gauches se dilatent en même temps que ses parois s'hypertrophient ; mais peu à peu, sous l'influence des efforts constants qu'il doit soutenir, le cœur fléchit... Le retentissement sur les cavités droites survient dans la suite, et bientôt le cœur volumineux, amplifié dans ses diamètres, succombe à la tâche... Il est donc exact de dire : dès que les malades présentent des troubles dans leur santé, ils deviennent de véritables cardiaques et finissent comme tels. Toutefois... à côté du type cardiaque, il convient de citer un second groupe moins nombreux que le premier dans lequel l'affection s'est terminée avec la brusquerie propre aux anévrysmes. Une troisième catégorie de malades a succombé à la suite de maladies diverses ayant un rapport plus ou moins lointain avec l'affection première. »

Bonnet discute ces conclusions, et en apporte de fondamentalement différentes. « Le cœur n'a à aucun moment à lutter contre une résistance nettement

exagérée. Il n'a donc pas de raisons pour s'hypertrophier puis se laisser dilater : si l'asystolie se produit, elle relèvera d'une cause surajoutée... Il est démontré qu'un individu peut arriver à une extrême vieillesse sans aucune hypertrophie du cœur, et sans avoir jamais eu aucun trouble cardiaque. »

Ainsi les conclusions que nous laissent les deux auteurs, qui ont fait sur les sténoses de l'isthme les travaux qu'on doit à juste titre considérer comme fondamentaux, ne laissent pas que d'être profondément différentes. Pour Barié, la sténose de l'isthme se comporte comme une quelconque lésion valvulaire et évolue vers l'asystolie. Pour Bonnet, par contre, le rétrécissement de l'isthme n'a aucune conséquence sur l'état du cœur.

Nous ne pensons pas qu'aucune de ces interprétations puisse être acceptée sans réserves. Reprenant donc la question à la base, nous nous proposons d'envisager d'abord les faits que nous connaissons au sujet de l'évolution du rétrécissement congénital de l'aorte, et ensuite l'interprétation qu'on en peut donner.

Comment meurent les sujets atteints de sténose de l'isthme.

Nous nous sommes, à ce sujet, livrés à une étude minutieuse des observations. Parmi celles de Barié, en dépit du grand intérêt que peut présenter chacune d'elles à certains égards, la moyenne partie est

extrêmement sommaire. Il n'y est guère fait allusion qu'à la sténose elle-même, aux dilatations artérielles périthoraciques, sans que l'état du cœur, des valvules, de l'aorte au-dessus du rétrécissement y soient décrits avec le soin nécessaire. C'est même à cause de ces comptes rendus incomplets que Barié a été entraîné dans des conclusions que ses successeurs n'ont pas conservées.

Fallait-il alors choisir les observations les plus complètes ? C'eût été fausser au départ un travail que nous voulions mener de façon rigoureusement objective en lui donnant un caractère de statistique globale, mais de statistique analysée.

Par contre, nous avons pris toutes les observations de Bonnet où l'histoire clinique était complétée par les vérifications anatomiques, n'éliminant que les pièces purement anatomiques. Nous y avons joint des observations plus récentes qui répondaient aux mêmes conditions. Notre classification porte donc sur 23 observations de Bonnet (2), 1 de Laubry, (observ. II), 1 de Moizard et Roy (43), 1 de Moon (45), 1 de Sella (55), 1 de Follet et Caille (30), 1 de Weber et Price (61), 1 de Lœper et Marchal (42).

De ces 30 observations, nous tirons les résultats suivants au point de vue de la mort des malades :

14 sont morts avec des phénomènes d'insuffisance cardiaque.

4 sont morts d'endocardite maligne.

3 sont morts de rupture d'anévrysme.

1 est mort de rupture de l'aorte.

1 est mort d'apoplexie.

7 sont morts d'infection intercurrente ou de maladie générale sans localisation cardio-vasculaire.

Étudions successivement ces différents cas :

1° L'INSUFFISANCE CARDIAQUE DANS LE RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL DE L'ISTHME DE L'AORTE.

Si on parcourt superficiellement les observations, on est immédiatement frappé du grand nombre de sténosés qui sont morts dans des phénomènes d'asystolie. Il semble alors qu'on doive, dans l'ensemble, accepter les conclusions de Barié : ces malades se comportent comme des valvulaires.

Disons d'abord qu'on ne saurait considérer comme une objection sérieuse, ce fait qu'on a découvert des rétrécissements de l'isthme chez des sujets très âgés qui, jamais, ne s'étaient plaint de leur cœur, malgré une existence pénible. Ne sommes-nous pas habitués, en effet, à voir les affections valvulaires aortiques, qui sont, malgré tout ce qui les oppose, les lésions qui se rapprochent le plus au point de vue dynamique, des sténoses de l'isthme, rester fréquemment méconnues ? Combien en voit-on qui comportent une survie très prolongée et qui ne sont souvent que la révélation d'une autopsie ou d'un examen systématique ? Des hommes qui vivent jusqu'à 92 ans comme le malade de Reynaud(1), on peut en voir avec nombre de maladies du cœur, comme on en a vu avec le rétrécissement de l'isthme.

Mais les seules conclusions solides viennent de l'analyse serrée des observations, car tous nos malades porteurs d'un rétrécissement de l'isthme et morts d'asystolie, ne sont pas comparables. On ne saurait tirer de conclusions des cas où la lésion aortique, s'accompagnait d'une autre lésion valvulaire ou cardiaque, dont nous savons qu'elle a elle-même l'habitude d'évoluer vers l'asystolie. Il faut donc éliminer les cas où l'autopsie a montré l'existence d'une lésion mitrale, d'une lésion des valvules aortiques, d'une perforation ventriculaire ou d'une péricardite. Nous pensons qu'on ne saurait conclure non plus des cas où il existait une aortite caractérisée : aortite syphilitique dans le cas de Schichhold (2), aortite subaiguë de Kretz (2). Après avoir ainsi déblayé le terrain, il ne reste alors que deux observations : l'une de Libmann (2) est vraiment trop brève dans son compte rendu anatomique pour qu'on puisse en tirer profit. L'autre de Moore (2) est assez équivoque : le malade âgé de 57 ans se plaignait de vives douleurs rétro-sternales. Le protocole d'autopsie porte : « hydropisie ; foie et rein durs ». Il n'est pas question de l'état de l'aorte. N'est-il point permis, en raison de l'état clinique, de présumer qu'elle n'était point saine et de faire rentrer ce cas dans les faits d'aortite ?

Dans ces conditions nous ne connaissons aucune observation de malade mort dans des phénomènes d'insuffisance cardiaque à l'autopsie duquel on ait trouvé une sténose aortique pure sans autre lésion

associée. Nous nous croyons donc autorisés à dire que la sténose aortique n'entraîne guère l'asystolie sans qu'il s'y joigne quelque autre lésion du cœur ou de l'aorte. C'était la conclusion de Bonnet.

2° L'ENDOCARDITE MALIGNE.

Il est remarquable de noter la fréquence des valvulites malignes chez les sujets porteurs de rétrécissement de l'isthme. Certes nous sommes habitués depuis quelques années à la fréquence de ces infections. Mais les observations rapportées par Bonnet ont quelque ancienneté : or il le signale trois fois. Depuis, Lœper et Marchal en ont rapporté une observation.

Fait intéressant, et sur lequel nous reviendrons, dans tous les cas, il s'agissait d'endocardite des valvules aortiques. Voir dans l'observation VI un nouveau cas récent d'endocardite aortique.

3° L'ANÉVRYSME AORTIQUE.

Barié, nous l'avons dit, a insisté sur sa fréquence et il paraît être tombé sur une série exceptionnellement riche. Huchard a appuyé cette opinion. Mais Bonnet ne l'a retrouvé qu'une fois ce qui, joint aux cas antérieurs, faisait un total de 10 anévrysmes sur 103 cas de rétrécissements de l'isthme. Maud Abbotts, de son côté, compte 9 anévrysmes sur 129 cas :

Dans notre statistique d'étude de 30 rétrécissements, nous comptons 3 anévrysmes : celui de Bonnet d'abord, auquel nous joignons ceux de Sella et de Weber et Price.

Sans aller jusqu'à penser comme Corvisart que « l'étroitesse congénitale de l'aorte est une des causes fréquentes des anévrysmes du cœur », nous croyons qu'il y a là plus qu'une coïncidence, et que l'anévrysme aortique s'associe fréquemment à la sténose de l'isthme. Notons d'ailleurs que si, dans la majorité des cas, c'est la rupture de l'anévrysme qui a causé la mort, on l'a aussi trouvé à l'autopsie de sujets morts différemment. Ce que nous savons des anévrysmes qui n'évoluent qu'inconstamment vers la rupture, nous inciterait à penser qu'ils sont encore plus fréquemment associés au rétrécissement de l'isthme que ne semblent le prouver les observations publiées. Réciproquement, il est probable que certains anévrysmes trouvés à l'autopsie ont fait négliger un rétrécissement isthmique sous-jacent comme le démontre un cas de sténose aortique présenté à la Société de pédiatrie comme une dilatation anévrysmale de l'aorte. Voir dans notre observation VI un type particulier de dilatation aortique sous-jacente au rétrécissement nullement anévrysmale, et probablement de nature congénitale

4° LA RUPTURE DE L'AORTE.

Il y a lieu, à de multiples égards, de la rapprocher des anévrysmes. Nous en comptons un cas de Legg,

rapporté par Bonnet, où l'aorte communiquait avec l'oreillette gauche.

Rappelons que Barié l'avait relevée cinq fois sur 89 observations et que M. Abbotts sur 129 cas a noté 7 ruptures de l'aorte ascendante et 5 au niveau de la sténose, soit 12 cas.

5° L'APOPLEXIE CÉRÉBRALE.

Nous employons ce terme pour rapprocher des faits sans doute disparates mais qui ont pour lien commun d'appartenir à des lésions des artères cérébro-méningées.

Le malade de Follet et Caille qui rentre dans notre statistique est mort d'une hémorragie méningée.

Barié rapporte un cas d'hémorragie cérébrale. Moon signale aussi une hémorragie cérébrale mais son malade avait en outre un rétrécissement mitral et était asystolique.

6° MORT PAR INFECTION INTERCURRENTE.

Il reste enfin 7 malades qui sont morts d'une affection intercurrente, sans rapports directs apparents avec leur malformation aortique. Trois (Dubreuilh-Martens-Brunner) (2) sont morts de tuberculose. Deux sont morts de diphtérie (Chiari-Waldstein) (2). Un autre est mort de pneumonie (Pic et Bonnamour) (2). Une dernière malade a succombé au développement d'un sarcome de l'ovaire (Decker) (2).

Interprétation des faits cliniques.

Tel est l'exposé rigoureusement objectif des faits fournis par la clinique vérifiée par l'anatomie pathologique. Quelles conséquences en peut-on déduire sur l'évolution et le pronostic du rétrécissement de l'isthme de l'aorte ? Nous permettront-ils de voir plus clair au milieu des conclusions divergentes que nous ont laissées les auteurs ? Quoi qu'il en soit d'ailleurs des résultats obtenus, cette façon de les rechercher nous paraît en tous cas plus conforme aux exigences de la méthode expérimentale. Peut-être les conclusions, acceptées jusqu'ici, tiennent-elles précisément à une interprétation trop hâtive et à une certaine tendance à adapter les faits à une pathogénie préconçue.

Nous envisagerons successivement :

1° Les conséquences aortiques du rétrécissement de l'isthme ;

2° Les conséquences cardiaques du rétrécissement de l'isthme.

I. — CONSÉQUENCES AORTIQUES.

Pour juger des conséquences circulatoires des rétrécissements congénitaux de l'isthme aortique, pour apprécier en particulier leur bénignité, les cas qui peuvent être les plus instructifs sont, sans doute, ceux où la malformation a été découverte chez des

sujets morts d'affection intercurrente. Quelle meilleure démonstration y aurait-il de la parfaite tolérance de la lésion, que de prouver que les sujets qui en furent porteurs, n'en ont jamais subi la moindre conséquence, et sont morts comme aurait pu mourir n'importe quel sujet normal.

Analysons donc de très près les 7 observations dont nous disposons :

Une première remarque est d'emblée frappante : ces malades sont morts jeunes : 4 ans $1/2$ (Chiari), 5 ans $1/2$ (Dubreuilh), 19 ans (Decker), 24 ans (Martens), 30 ans (Brunner), 32 ans (Waldstein) ; pour celui de Pic et Bonnamour, mort de pneumonie, l'âge n'est pas mentionné.

Le jeune âge de la mort, en particulier pour ce qui concerne les deux enfants, enlève à ces observations une certaine valeur. Il est difficile de juger de l'évolution de la malformation chez des sujets dont la carrière a été interrompue en quelque sorte accidentellement, précisément avant que cette évolution ne se soit précisée. On saisira bien la valeur de l'objection, en constatant que l'enfant de Chiari mort à 4 ans $1/2$ de diphtérie, portait, outre son rétrécissement, une perforation interventriculaire avec persistance du canal artériel.

Pas plus qu'on n'en saurait conclure que la maladie de Roger est une lésion bénigne, nous n'avons le droit de tirer de ce cas des déductions solides sur la tolérance du rétrécissement de l'isthme.

Mais si chez ces malades la maladie vasculaire n'a

pas eu d'expression clinique, du moins les constatations anatomiques peuvent-elles nous donner quelques renseignements.

Or Pic et Bonnamour mentionnent: « l'aorte présente des plaques gaufrées, des plaques graisseuses et des plaques calcaires. A la portion terminale de la crosse aortique, immédiatement au-dessous de la sous-clavière gauche, des plaques calcaires sont coalescentes. » Decker chez sa jeune femme de 19 ans trouve : « L'aorte ascendante ainsi que l'arc, jusque contre la sténose, est large, à parois épaisses avec des taches graisseuses et des épaissements scléreux : toutes les branches principales et leurs ramifications qui naissent de cette portion de l'aorte sont élargies, à parois épaisses avec des taches graisseuses et des épaissements scléreux de l'intime. » Brunner chez sa femme de 30 ans morte de tuberculose pulmonaire trouve seulement une aorte élargie mais sans trace d'athérome. Martens signale une aorte de 50 millimètres et ne parle pas d'athérome. Waldstein ne fait aucune allusion à l'état de l'aorte.

Seul Dubreuilh précise que l'aorte de son enfant de 4 ans 1/2 était saine. Enfin, le cas de Chiari doit être mis à part puisqu'il s'agissait d'une perforation interventriculaire avec persistance du canal artériel qui modifiait les conditions circulatoires dans l'aorte.

Au total, chez des sujets morts d'infection intercurrente, n'ayant jamais paru souffrir de leur rétrécissement, on trouve pourtant fréquemment des

lésions aortiques macroscopiques : aortite athéromateuse ou au moins dilatation. Si on ne tient pas compte du cas Waldstein qui ne précise ni dans un sens, ni dans l'autre, il ne reste donc que l'enfant de 4 ans 1/2 dont l'aorte était saine.

Ces constatations nous paraissent riches de conséquences. Elles nous autorisent à conclure : chez les sténosés aortiques morts d'une maladie sans rapport manifeste avec un trouble cardiovasculaire, on trouve des lésions aortiques dès que le sujet a survécu quelques années. Si on a pu n'en pas trouver chez un petit enfant, on en a trouvé chez des sujets de 19 à 30 ans. Nous pensons qu'il y a là plus qu'une coïncidence et que trouver de l'athérome à une femme de 19 ans est une découverte trop peu banale pour qu'on puisse n'en pas tenir compte.

Pressés de vérifier l'opinion de Bonnet sur la bénignité de la sténose, comme nous avons discuté celle de Barié sur sa gravité, nous avons d'abord analysé les observations qui nous paraissaient devoir mettre le mieux en valeur la parfaite tolérance de la malformation. Si la conclusion à laquelle nous arrivons paraît peut-être trop hâtive, disons tout de suite qu'elle se vérifiera par un supplément d'enquêtes. Car, si nous trouvons de l'athérome chez de jeunes sténosés morts des suites d'une infection intercurrente, nous le retrouvons aussi chez les autres malades.

Reprenons les observations des sujets morts d'asystolie. Certaines ne donnent pas de précision sur

l'état de l'aorte. Mais l'immense majorité signalent des lésions d'aortite chronique. L'observation de Lépine et Bonnet (2), qui se rapporte à une insuffisance aortique rhumatismale, mentionne sur l'aorte ascendante « une tache blanche très superficielle de dégénérescence graisseuse, qui remonte sur la paroi postérieure jusque vers l'origine de l'innominée. L'aorte ascendante est dilatée, sa circonférence extérieure est de 86 millimètres à son origine ». Ajoutons qu'il s'agit d'un jeune homme de 27 ans. Alezais et Gilly (2), chez un sujet de 25 ans, signalent « une plaque d'athérome un peu avant la cicatrice du canal artériel et quelques plaques récentes le long de la concavité de l'aorte ascendante ». Dickinson et Fenton (2), chez un homme de 29 ans, trouvent une aorte modérément dilatée avec parois épaissies et marquée de quelques plaques d'athérome. Schichlold lit : « aortite syphilitique, dilatation et allongement de l'aorte ascendante ; excroissances verruqueuses des sigmoïdes aortiques ». En fait, cette femme de 32 ans nie la syphilis et l'auteur n'en fait point la preuve. Kretz rapporte un cas d'aortite calcifiée avec « aortite bactérienne » plus récente en quelques points. Constatations comparables dans les observations de Stadler, de Hart.

En somme, chez tous ces malades, jeunes pour la plupart, l'aortite est anormalement fréquente. Sans doute, nombre d'insuffisances aortiques leurs sont-elles secondaires. Par contre, et en particulier dans les cas où l'insuffisance était due à l'existence de

deux valves, nous ne pensons pas qu'on puisse prétendre que c'est l'insuffisance aortique qui a toujours entraîné l'athérome. Le dira-t-on en tous cas du garçon de 17 ans rapporté par Moon (45) mort d'asystolie avec rétrécissement mitral et dont l'aorte ascendante était pourtant malade ? En réalité, aucune observation ne mentionne expressément que l'aorte était normale.

Si nous parcourons les comptes rendus d'autopsie des malades morts d'endocardite maligne nous trouvons des résultats correspondants. Manneberg (2) a vu une aorte de 6 centimètres de large avec aortite de la crosse et de la portion ascendante. Waldstein (2) sur une aorte « qui est partout étroite et à parois minces » mentionne quelques plaques superficielles de dégénérescence graisseuse. Løper et Marchal, par contre, ont trouvé une aorte surtout dilatée. Au point de vue histologique, ils disent : « l'examen microscopique des parois de l'aorte ne montre histologiquement aucun signe d'inflammation : on y voit une épaisse couche de tissu conjonctif adulte avec nombreuses cellules étoilées ».

Faut-il insister sur l'existence d'aortite chez les malades morts de rupture de l'aorte ou présentant un anévrisme ?

Restent alors les cas d'hémorragie cérébrale ou méningées. Nul doute qu'elles ne relèvent au moins pour une part de fragilité artérielle. Certes Follet et Caille disent que l'aorte dans leur cas était normale jusqu'à l'union de la partie thoracique avec la crosse :

le tissu était souple, élastique, sans plaque d'athérome. Ils n'ont fait de coupe qu'au niveau du rétrécissement. Faut-il admettre que chez ce jeune campagnard de 17 ans, la seule hypertension a amené la rupture vasculaire ? C'est possible ; mais l'existence d'artérite cérébrale au cours de la sténose de l'isthme aortique peut s'observer. Decker ne disait-il pas que toutes les branches de l'aorte et leurs ramifications, en même temps qu'elles étaient dilatées, présentaient des lésions d'aortite chronique.

De cette longue analyse, une conclusion découle indiscutable : les malades atteints de sténose de l'isthme présentent de façon habituelle des lésions de l'aorte sus-jacente. Nous pensons que le rétrécissement est la cause de ces lésions car on ne saurait attribuer à des coïncidences : 1° la quasi constance des lésions de la crosse chez les sujets porteurs de rétrécissement congénital de l'isthme à moins qu'il ne s'agisse de très jeunes enfants ; 2° l'existence fréquemment observée d'aortite chronique chez des sujets au-dessous de 30 ans et même de 20 ans.

Pathogénie de l'aortite chronique.

Les relations qui unissent le rétrécissement de l'isthme et l'aortite chronique nous paraissent s'expliquer. Deux points sont à envisager successivement : 1° la crosse dans le rétrécissement de l'isthme est soumise à des conditions de fonctionnement défectueuse ; 2° ces conditions défectueuses favorisent l'installation de l'aortite.

1^o *La crosse est soumise à des conditions de fonctionnement defectueuses.* — La crosse aortique dans le rétrécissement de l'isthme souffre, parce qu'elle peine pour s'évacuer. Certes le début sanguin est assuré de façon suffisante aux membres inférieurs, grâce à la circulation artérielle collatérale. Il n'en est pas moins vrai que ce mécanisme est d'un mauvais rendement. Bonnet qui conclut par ailleurs que « le cœur n'a, à aucun moment, à lutter contre une résistance nettement exagérée », convient toutefois que la circulation « se fait à peu près aussi aisément qu'à l'état normal ». C'est dans cet « à peu près » que réside toute la question.

Le rôle de l'aorte est essentiellement de régulariser le courant sanguin. Recevant du ventricule gauche des ondées sanguines intermittentes, la crosse aortique accepte le sang grâce à son expansibilité, puis pendant la diastole ventriculaire chasse ce sang vers la périphérie grâce à son élasticité. Comment ce rôle est-il modifié dans la sténose de l'isthme ?

1^o Il n'est pas douteux, étant donnée la structure élastique qu'a l'aorte d'un bout à l'autre, que normalement la crosse n'est pas seule à remplir ce rôle. Dans la sténose isthmique, seule une partie réduite de l'aorte remplit une fonction normalement dévolue à la plus grande partie du vaisseau.

2^o Dans le rétrécissement de l'isthme quel que soit son degré, mais surtout s'il est marqué, il existe en aval de la sous-clavière un cul de sac sur lequel l'ondée sanguine vient en partie s'amortir. La paroi

du vaisseau doit amortir la force vive qui s'exerce sur elle : sa structure lui permet de le faire, mais elle est largement mise à l'épreuve. Les débouchés très larges qu'offrent les branches de la crosse n'empêchent pas que la pression se fasse sentir sur le rétrécissement ; en effet, d'une part la courbure aortique conduit directement l'ondée systolique vers sa sortie normale ; d'autre part, et surtout lorsqu'un liquide est sous pression dans un conduit, la pression est égale sur chaque point de sa paroi. On sait d'ailleurs qu'après la ligature d'un tronc artériel, la pulsatilité se fait sentir sur le cul-de-sac aveugle du moignon vasculaire, malgré le rétablissement par les collatérales de la circulation d'aval.

3° Les débouchés sous-claviers et carotidiens du sang aortique sont branchés à angle droit sur le canal principal. Le rendement, dans ces conditions, est infiniment moins favorable que dans la courbe régulière de la crosse et de l'aorte descendante normale.

4° Les branches de la crosse et surtout les artères du réseau périthoracique, ont une structure moins nettement élastique que l'aorte elle-même. Chargées de recevoir l'ondée systolique, elles assumeront donc moins heureusement un rôle, où l'élasticité est le facteur prédominant.

5° Toutes choses égales d'ailleurs, la résistance qu'éprouve le sang dans sa circulation par la voie aortique ou par la voie détournée, provient uniquement des frottements. Toutes les raisons plaident pour que ceux-ci soient plus considérables par le

réseau périthoracique que par la voie aortique directe.

2° *L'évacuation difficile de l'aorte favorise l'installation de l'aortite.* — Du fait que la crosse aortique souffre et a plus de peine que normalement pour s'évacuer, il n'en résulte pas immédiatement qu'elle doive présenter des lésions d'aortite.

L'encombrement aortique sus-strictural va de pair avec l'hypertension artérielle que nous a montrée la clinique. Il pourrait aussi justifier une dilatation purement fonctionnelle de l'organe sans lésion constituée des tuniques. Certaines observations permettraient de penser que cette dilatation est possible. Pourtant, en l'absence d'examen histologiques complets et multipliés, nous n'osons conclure d'une façon formelle.

Ce qui est certain c'est que le plus souvent cette dilatation s'accompagne de lésions anatomiques des parois vasculaires. Et on retrouve ici une fois de plus la vérification de l'idée de Vaquez : « la sclérose des vaisseaux suit l'hypertension comme l'ombre suit le corps ». Dans notre cadre particulier des sténoses de l'isthme, le seul côté spécial rarement réalisé dans d'autres circonstances, c'est d'avoir sous les yeux l'obstacle mécanique générateur d'hypertension. La comparaison s'impose immédiatement avec ce que nous savons de la sclérose de l'artère pulmonaire et de ses branches, au cours du rétrécissement mitral : le mécanisme de stase et d'hypertension est le même et ses conséquences sont identiques.

Nous ne pensons pas d'ailleurs que ce facteur mécanique soit seul en cause. Nous croyons bien plutôt que son rôle est localisateur et qu'il faut l'intervention de facteurs infectieux ou toxiques surajoutés pour constituer l'aortite.

G. Moriani (de Sienne) d'une part, et Mönckeberg d'autre part (44) qui paraissent avoir eu l'attention attirée sur les conséquences aortiques de la sténose de l'isthme ont conclu différemment. Moriani rapporte l'observation d'une jeune fille qui présentait outre un rétrécissement de l'isthme, une dilatation de l'aorte et un rétrécissement de l'orifice aortique avec valvules épaissies sur laquelle on trouva des nodules volumineux allongés, dirigés vers l'aorte. Moriani, comme Mönckeberg qui a décrit un cas analogue, conclut que ces lésions ne sont dues ni à l'artériosclérose, ni à l'endocardite, mais sont la résultante directe de la sténose de l'isthme. Nous n'acceptons pas cette interprétation et nous n'attribuons au rétrécissement lui-même qu'un rôle localisateur vis-à-vis des causes efficientes habituelles de l'aortite.

Nous n'insisterons pas sur le rôle possible de la syphilis dont le tropisme vasculaire n'est discuté par personne. Il peut s'agir de syphilis acquise mais on peut concevoir qu'il s'agisse de syphilis héréditaire. Un certain nombre d'auteurs [Stadler (58), Lüttich (1)] ont signalé le rétrécissement de l'isthme chez des syphilitiques héréditaires. Il serait séduisant de la voir se manifester dès les premiers

mois de la vie par des troubles dystrophiques, puis donner plus tard sous l'action favorisante du traumatisme permanent qu'est l'hypertension aortique, des lésions aortiques de nature spécifique.

Tout de même la syphilis n'est pas constante et il peut s'agir aussi de ces facteurs toxiques, endogènes ou exogènes, infectieux ou endocriniens qui jouent un rôle indiscutable dans l'athérome vasculaire. Une observation de Moizard et Roy met bien en lumière cette nécessité d'un facteur surajouté au seul rétrécissement pour réaliser des lésions aortiques. Il s'agissait d'un enfant de 15 ans qui présentait une dilatation aortique considérable, pseudo-anévrys-male sus-jacente à un rétrécissement de l'isthme et sans lésion valvulaire. Le rétrécissement était si peu accentué qu'au premier abord on l'avait méconnu. Cliniquement on avait perçu les pouls fémoraux. Microscopiquement l'endartère était saine; la tunique moyenne était le siège d'un processus intense de sclérose avec ruptures brusques et diminution des fibres élastiques, et métachromasie des cellules musculaires. Cependant la syphilis recherchée avec soin n'avait pu être décelée. Quoi qu'il en soit d'ailleurs de la nature même de cette dilatation aortique, ce qui nous paraît surtout intéressant c'est la discrétion du rétrécissement. Il est inadmissible qu'un rétrécissement modéré détermine chez un sujet de 15 ans, semblable dilatation par le seul fait mécanique de l'hypertension. Il faut autre chose : il faut une maladie de l'artère. Mais le rôle

de la sténose de l'isthme n'en subsiste pas moins qui vient déterminer sa localisation en amont de la stricture.

A l'opposé de ces cas où l'athérome aortique succède à des sténoses larges, on pourrait citer ceux où des rétrécissements très serrés se sont accompagnés de sclérose discrète de l'aorte. Faits positifs comme faits négatifs confirment bien cette idée que l'hypertension favorise l'athérome, mais ne suffit pas à le créer. Sans doute cette interprétation n'est point nouvelle. Mais les conditions mécaniques très simples que réalise la sténose aortique lui enlèvent ce côté un peu obscur qu'elle prend dans l'athérome tel qu'on l'observe habituellement où la cause profonde des phénomènes est pour le moins sujette à discussion.

II. — CONSÉQUENCES CARDIAQUES DU RÉTRÉCISSEMENT DE L'ISTHME.

Le rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte, nous paraît avoir d'abord et surtout des complications aortiques. Les conséquences cardiaques qu'il entraîne sont réelles : mais elles sont très discrètes ou secondaires aux lésions aortiques elles-mêmes.

Il est indiscutable d'abord que le développement de la circulation périthoracique de suppléance ne se fait que grâce à l'augmentation de la pression sanguine dans les vaisseaux. Cette surpression, c'est la contraction ventriculaire et l'élasticité aortique

qui la réalisent. La conséquence toute banale de l'effort ventriculaire c'est l'hypertrophie du cœur gauche : le cœur acquiert une vigueur inaccoutumée. Cœur et vaisseaux du jeune enfant s'adaptent d'ailleurs d'autant mieux que comme l'a bien montré Bonnet, c'est très progressivement au cours des années que les besoins de la circulation de l'abdomen et des membres inférieurs se précisent et s'affirment. Il n'en est pas moins vrai que l'état de stabilisation définitive de l'âge adulte sera une sorte de compromis entre la dilatation des vaisseaux et l'hypertrophie cardiaque qui lui a donné naissance et qui subsiste.

Les faits cliniques confirment bien cette conception car, à la lecture des observations, nous n'avons trouvé qu'un cas où le cœur fut mentionné normal. Or il s'agissait d'une jeune femme morte à 30 ans de tuberculose pulmonaire. Ne sait-on pas que l'hypotrophie cardiaque est de règle chez de tels malades et qu'on peut presque considérer qu'un cœur dit normal chez un jeune tuberculeux est en réalité un cœur en état d'hypertrophie relative.

Notons que Maud Abboth de son côté conclut d'une statistique de 129 cas, que le cœur est resté normal à travers toute la vie dans 9 cas ; dans 77 cas il était hypertrophié, mais 44 de ces cas comportaient une lésion cardiaque surajoutée.

Ainsi le cœur est habituellement augmenté de volume. Mais c'est une hypertrophie simple, admirablement compensée qui ne s'accompagne d'au-

cune souffrance fonctionnelle. Car ce cœur est gros, mais il est sain. Aucune toxine, aucun agent microbien ne l'a encore touché et ce cœur simplement vigoureux, adapté à une circulation particulière, assure aussi bien qu'un autre les efforts supplémentaires qu'une vie normale demande à certaines heures au système circulatoire.

Il n'y a donc pas lieu d'établir, comme on serait tenté de le faire *a priori*, une comparaison entre ce cas très spécial des rétrécissements congénitaux de l'isthme aortique, et l'insuffisance aortique ou l'hypertension artérielle. Dans ces deux maladies, le myocarde est touché. Dans l'insuffisance aortique, le rhumatisme ou la sclérose venue de l'aorte ont touché le muscle. Et c'est, on le sait bien aujourd'hui, au degré de cette atteinte que se mesure le pronostic de la lésion valvulaire. Dans l'hypertension artérielle il en est de même : c'est qu'en effet « en dehors d'un facteur mécanique qui crée une prédisposition à l'insuffisance cardiaque, il y en a d'autres constitutionnels, humoraux ou infectieux qui agissent directement sur le myocarde (Laubry) (7) ». Quelle est la nature de ces agents ? A vrai dire nous l'ignorons. Mais il est probable qu'ils sont variables, d'un cas à l'autre. Les divers mécanismes qui sont en cause dans le vaste syndrome de l'hypertension artérielle et dont la complexité nous échappe encore pour une bonne part, portent, en partie, leurs atteintes directement sur le muscle cardiaque. C'est donc parce qu'il est lésé que le myocarde hypertro-

phié des hypertendus, verse un jour dans la décompensation. Il peut être plus ou moins touché ; le degré de son atteinte fixera l'heure de sa défaillance. Mais elle arrivera fatalement si un accident périphérique n'interrompt pas la carrière du malade.

Tout au contraire, le cœur des sténosés aortiques est intact : la défaillance cardiaque est exceptionnelle dans cette affection.

Quant aux maladies infectieuses intercurrentes, elles se comportent comme sur un organisme normal. Elles ne jouent un rôle dans l'apparition de l'asystolie que si elles touchent le cœur pour leur propre compte.

Les choses changent d'allure, précisément le jour où le myocarde vient à être directement touché. On conçoit que les causes responsables de la sclérose aortique, puissent toucher d'autre part et directement le cœur. Il est plus probable que les lésions aortiques peuvent progresser de proche en proche, toucher les valvules de l'orifice aortique, et descendre sur le myocarde environnant. Le jour où cette atteinte du muscle est suffisante, la défaillance cardiaque fait son apparition. La chose sera d'autant plus redoutable qu'à cette heure tous les vaisseaux de la base sont lésés et que l'aorte comme ses branches ont perdu cette élasticité, dont l'intégrité était si indispensable au fonctionnement du système circulatoire tout entier.

Electrocardiogramme. — Il aurait pu être intéres-

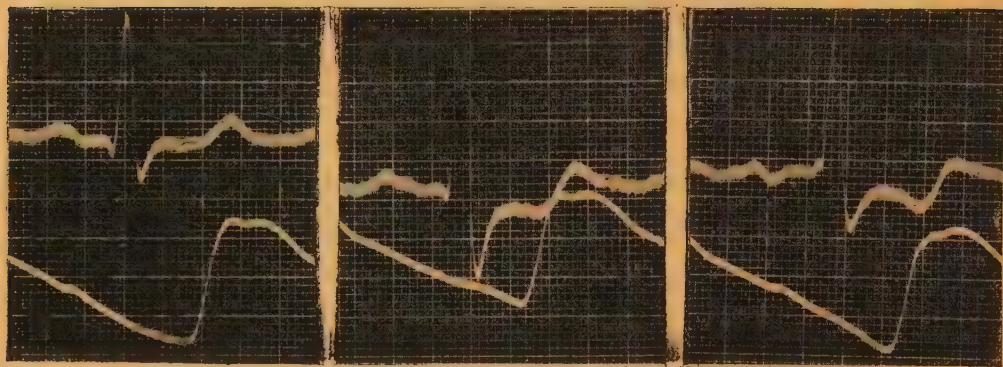
sant de vérifier à l'électrocardiogramme l'état fonctionnel du cœur des sujets porteurs d'un rétrécissement de l'isthme, bien que, dans l'ensemble, on doive admettre que « pour dépister une insuffisance cardiaque, l'interrogatoire, les signes physiques, ont jusqu'ici le pas sur l'électrocardiogramme (Deglaude, 97) ».

Nous connaissons trois électrocardiogrammes de sténose isthmique. L'un de Laubry et Marre, l'autre de Pilod et Hugonot le troisième est celui de notre observation n° 1. Leur valeur est de second ordre car tous concernent des rétrécissements de l'isthme associés à une lésion des valvules aortiques (2 insuffisances et 1 rétrécissement).

Tous ces tracés sont à peu près normaux. L'accentuation de l'onde R est difficile à exploiter en raison de la coexistence d'une lésion aortique dans l'observation de Laubry et Marre. L'absence de dépression S mentionnée par Pilod et Hugonot n'existe pas dans les autres cas.

Un seul point est commun aux différents cas, l'inversion de T en dérivation III. En raison de la fréquence de cette disposition sur des cœurs considérés comme normaux, en raison aussi des discussions auxquelles donne encore lieu l'interprétation de ce signe, nous n'en tirerons aucune conclusion.

Nous reproduirons seulement ici l'électrocardiogramme de notre observation n° 1.



ESSAI DE SYNTHÈSE ÉVOLUTIVE

Reprenons pour nous résumer, l'histoire évolutive du rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte telle que nous la concevons.

Dans les premières années qui suivent la naissance, le régime circulatoire nécessité par le rétrécissement de l'isthme, s'installe progressivement. Les vaisseaux jeunes (artères thoraciques et crosse aortique) s'adaptent aisément aux conditions anormales qui leur sont offertes. Le cœur, grâce à un léger effort, provoque les dilatations vasculaires nécessaires à la compensation de la sténose aortique. Il n'en marque aucune souffrance et en reste seulement un peu plus vigoureux. Bientôt un état d'équilibre se constitue : les vaisseaux périthoraciques atteignent un calibre optimum, l'élasticité aortique joue au maximum, le cœur fournit sans peine l'effort que son hypertrophie sans tare lui permet. A ce prix, le débit sanguin des membres inférieurs est entièrement satisfaisant. Le rétrécissement de l'isthme est admirablement toléré : aucun signe fonctionnel ne l'accuse.

Un seul organe, en réalité, est placé dans des conditions de fonctionnement un peu defectueuses : la crosse aortique. Responsable de tout le mal, elle en

supportera la première les conséquences. Survienne l'une des causes génératrices de l'athérôme, elle trouvera dans l'hypertension intra-aortique des conditions qui favorisent sa localisation élective. Rien d'ailleurs ne viendra traduire au début l'établissement de cette aortite ; et, pour le malade, l'adaptation fonctionnelle maintenant comme précédemment restera parfaite.

Ce rôle localisateur, la souffrance aortique le jouera vis-à-vis de toutes les infections. Survienne un rhumatisme, la complication valvulaire aortique sera la règle. Passe-t-il un streptocoque dans le sang, l'endocardite maligne aortique a bien des chances de venir terminer prématurément la vie d'un sujet qui, jusque-là, se croyait bien portant.

Mais l'aortite s'étend progressivement. Elle pourra envahir les valvules aortiques et voilà réalisée une variété de maladie de Hodgson. Parallèlement, la sclérose artérielle frappe les branches de la crosse : sur les artères cérébrales on sait ses conséquences, sur les sous-clavières et leurs branches, dans ce réseau complexe dont l'intégrité était la condition nécessaire du fonctionnement de tout le système, la sclérose viendra apporter le déséquilibre.

C'est au cœur à compenser les lésions vasculaires comme les lésions valvulaires. Un moment encore il y réussira et un degré de plus dans l'hypertrophie sera la seule conséquence du nouvel état de chose. Mais le jour où la fibre myocardique aura subi pour son compte les mêmes atteintes toxiques ou infec-

tieuses qui ont déjà frappé l'aorte, ses branches et ses valvules, ce jour-là, la défaillance cardiaque fera son apparition : l'asystolie tardive amènera la mort des sténosés de l'isthme que n'a emporté aucun accident antérieur.

PRONOSTIC

En somme, le pronostic du rétrécissement congénital de l'isthme n'est sérieux qu'à longue échéance. Si on excepte les cas où une lésion cardiaque associée vient régler le pronostic à son profit, la majorité des cas de rétrécissements isolés comporte une survie prolongée sans gêne et sans souffrance.

Pourtant le rétrécissement entraîne pour la crosse aortique et pour les vaisseaux de la base un surmenage dont la conséquence est l'athérôme précoce. C'est l'importance de cet athérôme, sa tendance à la diffusion qui règlent le pronostic réel du rétrécissement isthmique. Le sujet qui en est porteur peut, à partir d'un certain âge, souvent précocement, faire carrière d'aortique. Les anévrismes, les ruptures vasculaires, l'endocardite maligne aortique sont, en outre, plus fréquents chez lui que chez un sujet normal.

Le degré de la sténose par le niveau de l'hypertension qu'il entraîne paraît jouer un rôle dans la tolérance de l'affection : les sténoses larges doivent être dans l'ensemble mieux tolérées que les sténoses serrées, mais cette règle comporte de nombreuses exceptions.

Quoi qu'il en soit, il nous semble nécessaire de

considérer les sténosés aortiques comme des sujets susceptibles de ménagements. On évitera chez eux autant que faire se peut les causes qu'on jugera capables d'engendrer l'athérome. Surtout on cherchera à atténuer chez eux la surpression aortique. On leur proscrira donc les exercices violents ou les efforts musculaires surtout des membres inférieurs, qui, en réclamant au cœur un débit sanguin plus accentué, soumettent l'aorte et les vaisseaux de la base à un surcroît d'activité.

DIAGNOSTIC

Barié, nous l'avons dit, conclut de son étude que « le diagnostic présente de grandes difficultés » et les cas très rares qu'il rapporte où le diagnostic fut posé de façon exacte, justifient sa manière de voir. Nous pensons, au contraire, comme l'écrivaient déjà MM. Laubry et Pezzi dans leur *Traité des maladies congénitales du cœur*, que ce diagnostic est facile

En effet, le rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte se caractérise par :

1^o Deux signes thoraciques, inconstants mais parfois révélateurs : un souffle systolique, une dilatation artérielle périthoracique.

2^o Un syndrome vasculaire périphérique constant fait de :

a) Affaiblissement du pouls au membre inférieur par rapport au membre supérieur, appréciable :

A la palpation.

A l'oscillométrie.

A l'appareil enregistreur.

b) Diminution de la tension artérielle maxima au membre inférieur par rapport au membre supérieur surtout facile à apprécier avec l'appareil de Pachon.

En outre, nous allons voir comment la radiosco-

pie du thorax viendra appuyer ce syndrome, en éliminant la seule cause d'erreur réelle de diagnostic.

Mais qu'on se pénétre bien de cette idée qu'il faut penser au rétrécissement de l'isthme qui, dans la majorité des cas, ne s'imposera pas. Ce sont, en effet, des malades qu'on peut observer dans des conditions très diverses. Parfois on aura à les examiner systématiquement pour une raison quelconque : service militaire, assurances sur la vie ou à l'occasion de quelque accident nettement extracardiaque. Souvent aussi ils viendront pour tel ou tel symptôme d'hyposystolie ou de souffrance aortique. Quoi qu'il en soit, à l'auscultation de la région précordiale, on leur découvre, en général, un souffle d'allure organique. Dans quelques cas, on précise la nature de ce souffle et c'est le plus souvent un souffle aortique ou encore un souffle de Roger ou de lésion mitrale. Il ne faut pas quitter ce malade sans s'assurer qu'il n'a pas quelque chose de plus. Dans d'autres cas, d'ailleurs, ce souffle ne s'impose pas et on a quelque peine à le localiser : par contre, ses propagations sous-claviculaires, dorsales, l'étendue en somme de la zone où on l'entend, font soupçonner quelque chose d'anormal. Palpez alors discrètement le fémorale et vous tiendrez le fil conducteur : le fémorale ne bat pas, L'oscillomètre montre une hypotension du membre inférieur par rapport au membre supérieur. C'est très probablement un rétrécissement de l'isthme. On pourra l'affirmer si la radioscopie montre qu'il n'y a pas d'anévrisme de

l'aorte : nous allons voir, en effet, que lui seul peut réaliser une cause d'erreur importante.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.

De tout ce que nous avons dit jusqu'ici, il résulte que toute la discussion du diagnostic doit tourner autour du « signe de la tension ». Nous avons assez répété que chaque fois qu'on pense au rétrécissement de l'isthme, il faut explorer les vaisseaux des membres inférieurs, au doigt, puis à l'oscillomètre. Peu importe, par conséquent, qu'il y ait ou qu'il n'y ait pas dilatation vasculaire périthoracique.

Si elle existe, on ira chercher plus loin les signes véritables de la sténose isthmique, sans discuter directement le diagnostic de ce lacis artériel.

1^o *Compressions médiastinales.* — *A priori*, ce qui paraît devoir simuler le mieux un rétrécissement congénital de l'isthme, c'est un rétrécissement dû à une compression intrathoracique. Cliniquement, on pourra déjà avoir quelques indications. D'abord, les tumeurs qui compriment énergiquement l'aorte ne sont pas fréquentes. Il peut s'agir d'un cancer de l'œsophage ou d'une adénopathie médiastine, tuberculeuse, leucémique : le lymphosarcome pourrait peut-être comprimer électivement l'aorte. Mais, en outre, les adénopathies qui seraient capables de réaliser une sténose aortique, compriment aussi, et de préférence, d'autres organes intrathoraciques, soit qu'ils agissent par eux-mêmes, soit qu'ils agissent

par la médiastinité qui les environne. On aura donc, bien avant un trouble artériel, des signes de sténose œsophagienne des signes de compression des nerfs et du récurrent en particulier. Le lacis vasculaire périthoracique sera beaucoup plus veineux qu'artériel. Et l'ensemble de ces troubles se traduira par un mécanisme complexe, en une richesse frappante de signes fonctionnels parmi lesquels la dyspnée et la cyanose sont les plus communément observés. Tous ces signes se compléteront, s'aggraveront rapidement, et il n'y a pas lieu par conséquent d'insister sur un diagnostic qui ne se posera qu'exceptionnellement. M. Hutinel (36) rapporte pourtant qu'un jour Parot posa le diagnostic de rétrécissement de l'isthme de l'aorte et qu'il trouva à l'autopsie un gros ganglion caséux enchatonné dans la paroi du vaisseau. Mais actuellement nous disposons de la radioscopie qui nous dira d'une façon formelle s'il existe une adénopathie dans l'espace clair médian postérieur ou si l'œsophage est le siège de quelque sténose. Si on a quelques doutes sur une compression médiastinale, la radiologie permet aujourd'hui de les lever rapidement.

2° *Anévrysmes de l'aorte.*—A dessein nous n'avons point mentionné l'ectasie aortique parmi les syndromes médiastinaux bien qu'elle en constitue la variété la plus communément observée en pratique. Mais elle mérite une place à part.

Si l'anévrysme s'extériorise, son diagnostic est en général facile. Tout au plus pourrait on le confondre

avec des dilatations localisées de la mammaire interne ou des intercostales dont les caractères de souffle et de pulsatilité pourraient un instant en imposer pour une ectasie. N'oublions pas d'ailleurs qu'un anévrysme peut exister avec une sténose de l'isthme et qu'on pourra avoir à faire la part de chacun d'eux.

Si l'ectasie aortique ne s'exteriorise pas, elle peut donner un syndrome médiastinal en tous points comparable à ceux que nous avons envisagés. Elle peut aussi rester assez longtemps discrète, n'évoluer que lentement et par conséquent les causes d'erreur sont plus fréquentes avec un rétrécissement aortique.

Mais que donne la comparaison des artères des deux membres dans l'anévrysme aortique. Éliminons d'abord les faits d'anévrysmes sacculaires, appendus en quelque sorte au vaisseau, plus ou moins comblés de caillots organisés et qui n'apportent à peu près pas de modification dans la circulation aortique.

Le plus souvent l'anévrysme détermine :

1° Une diminution d'amplitude du pouls aux membres inférieurs par rapport aux membres supérieurs, appréciable par la palpation ou mieux par l'oscillomètre ;

2° Un abaissement de la pression maxima au membre inférieur ;

3° Un retard du pouls fémoral sur le pouls radial.

C'est en somme un syndrome qui peut être exactement celui des rétrécissements de l'isthme. Une seule différence réside dans le retard du pouls fémoral : il est constant dans l'ectasie tandis qu'il manque souvent dans le rétrécissement. Mais c'est un signe qui nécessite des inscriptions graphiques laborieuses et dont la valeur par conséquent ne saurait être pratiquement de grosse valeur.

En somme, nous devons retenir cette conclusion qui pourrait paraître paradoxale à un esprit non averti, que rétrécissement et dilatation de l'aorte ont les mêmes conséquences sur la circulation d'aval. Du point de vue qui nous occupe, l'anévrysme de l'aorte descendante, signes fonctionnels mis à part, est le gros diagnostic à faire avec le rétrécissement de l'isthme. C'est encore à la radioscopie qu'il faut avoir recours : elle montrera l'anévrysme avec ses caractères qu'une radiographie pourra préciser sur certains points. On sait pourtant que ce diagnostic radiologique peut présenter dans quelques cas certaines difficultés avec des dilatations fusiformes de l'aorte ; or le rétrécissement de l'isthme détermine souvent une dilatation de l'aorte sus-jacente.

Il reste donc qu'en général le diagnostic sera facile entre anévrysme et rétrécissement aortiques à condition de pratiquer un examen radioscopique du thorax, mais que dans quelques cas, rares à vrai dire, il y aura lieu d'interpréter tous les symptômes avec l'esprit clinique le plus rigoureux.

Il faut, en outre, penser que l'anévrysme de l'aorte abdominale peut donner les mêmes signes vasculaires. Une exploration négative du thorax devra être complétée par une exploration de l'abdomen et par la recherche soigneuse des signes d'une ectasie de l'aorte abdominale.

3° *Les aortites oblitérantes.* — On connaît des oblitérations aortiques dues à une aortite plus ou moins thrombosante. Il semble que ces faits doivent avoir, au point de vue circulatoire, des conséquences exactement semblables à celles du rétrécissement congénital. Cette similitude n'est qu'apparente. Nous avons insisté sur ce fait que la circulation collatérale de suppléance ne fournit au membre inférieur un débit suffisant que parce qu'elle se fait progressivement et surtout à un âge où c'est la loi même de tout l'organisme de se développer, de croître de s'adapter aux besoins de l'existence. Au contraire, les sujets qui font une aortite sténosante sont des individus âgés et tarés dont tout l'arbre artériel porte d'une façon plus ou moins manifeste la marque de la sclérose. Leur circulation collatérale s'effectuera mal ou incomplètement, et le débit sanguin sous-jacent à la lésion sera toujours défaillant. C'est bien ce qu'a vu H. Paillard (93) dans ses observations: « Dans les aortites sténosantes, la courbe radiale montre de l'hypertension et une amplitude supérieure à la normale. La courbe tibiale est absolument écrasée, montrant avec évidence la gêne circulatoire des membres inférieurs. » Et il cite un

exemple, vérifié à l'autopsie, d'aortite sténosante au niveau de D12, L1 et L2.

Certes nous faisons toutes réserves sur le parallélisme qu'admet l'auteur entre l'écrasement de la courbe tibiale et la gêne circulatoire des membres inférieurs. Tout notre travail tend à montrer que ce parallélisme est loin d'être rigoureux et que son « évidence » n'est qu'apparente. Mais suivons les intéressantes observations qui suivent: « Nous avons observé 7 cas analogues en 3 ans : dans 2 cas (les plus nets) il y avait de la claudication intermittente. Dans les 5 autres, il existait des manifestations abdominales douloureuses (prises deux fois pour une cholécystite, une fois pour des crises coliques). Mais dans les 5 cas il existait de vagues douleurs aux membres inférieurs à type rhumatismal. »

Ainsi donc, insuffisance circulatoire des membres inférieurs d'une part et suppléance collatérale par faite de l'autre, telles sont les deux conséquences divergentes de l'aortite sténosante et du rétrécissement congénital : le diagnostic est facile.

Plus souvent d'ailleurs qu'une véritable sténose, l'aortite chronique réalise des lésions diffuses. Ces lésions plus discrètes mais plus étendues transforment le vaisseau élastique en un tube rigide. On sait bien aujourd'hui que, dans ce cas, les conséquences circulatoires au membre inférieur, sont exactement inverses de ce qu'on voit dans le rétrécissement localisé, à savoir : hypertension systolique au membre inférieur et précession du pouls fémoral.

ral sur le pouls radial. Ce sont des faits sur lesquels Mongeot a particulièrement insisté (85-87, etc.).

4° *Les embolies aortiques.* — En ce qui concerne les embolies arrêtées dans l'aorte, un premier point les domine : leur rareté. En outre, si la mort n'en est pas la conséquence nécessaire (Tillaux) elle est du moins redoutable, soit du fait de l'état antérieur du sujet, soit du fait de son accident. Mais s'il y a survie, le début brutal des phénomènes, l'impotence fonctionnelle immédiate des membres inférieurs, qui durera jusqu'à ce que la circulation de suppléance soit en mesure de satisfaire aux besoins des muscles de ces membres, les circonstances très particulières au cours desquelles elles peuvent apparaître, aideront puissamment au diagnostic.

Bonnet rapporte une observation de Gull, vraiment très curieuse, où une embolie artérielle a réalisé au bout de trois mois un état très voisin de celui de nos rétrécissements congénitaux. Mais il reconnaît que le diagnostic n'aurait été difficile que pour qui eût vu le malade à sa sortie de l'hôpital. Ajouterons-nous qu'évidemment cette observation n'a pas comporté d'autopsie et qu'il n'est pas fait allusion à l'état fonctionnel des membres inférieurs après quelques mois d'évolution : tout permet de penser qu'il était déficitaire.

5° *Les artérites oblitérantes des membres inférieurs.* — Il est de pratique courante aujourd'hui d'utiliser dans le diagnostic des oblitérations artérielles des membres, la méthode oscillométrique.

On considère en général comme caractéristiques, la baisse de la tension en aval, qui peut devenir nulle, et la diminution ou la disparition des oscillations de l'aiguille. Il peut donc y avoir là une cause d'erreur dans l'appréciation de notre signe de la tension des rétrécissements de l'isthme. En clinique, deux cas sont à considérer.

1° Artérites aiguës infectieuses. Elles sont localisées, apparaissent sur un système artériel sain et n'entraînent souvent pas de gangrènes du fait des suppléances anastomotiques qui se développent rapidement, comme en fait foi encore une observation récente de Lemierre et Duruy. Leur diagnostic est facilité par les circonstances de leur apparition (fièvre typhoïde, endocardite maligne, rhumatisme, grippe etc) En outre elles n'atteignent qu'un membre et le membre opposé garde un régime circulatoire normal.

2° Artérite chronique athéromateuse. Ici les lésions sont diffuses. Première conséquence, la baisse de la tension et l'affaiblissement du pouls, pourront s'observer aux deux membres inférieurs. Il est exceptionnel pourtant qu'ils y soient exactement parallèles comme dans le rétrécissement de l'isthme. Mais il est une seconde conséquence plus importante encore : la diffusion des lésions entraîne un déficit de la circulation des membres avec des troubles fonctionnels dont le type est la claudication intermittente. Elle entraîne en outre plus ou moins vite la gangrène des extrémités. Claudication intermittente, gangrène des extrémités, jamais le rétrécisse-

ment congénital de l'isthme aortique n'a rien réalisé de semblable.

6° *Quelques autres causes d'erreur.* — Nous n'insisterons pas enfin sur quelques anomalies circulatoires qui ne peuvent simuler le rétrécissement de l'isthme aortique qu'à la faveur d'une exploration superficielle.

Telle est la microsphymie de Variot (17) où le pouls est faible sur toutes les artères avec une tension normale.

Tels les rétrécissements congénitaux d'artères périphériques, les anomalies de la radiale comme M. Laubry et Marre en ont précisément noté chez un malade porteur de sténose aortique.

H. Paillard signale encore l'existence de l'affaïssement de la tension dans certains collapsus post-hémorragiques (typhiques en particulier). Dumas l'a noté dans l'asystolie.

Plus intéressants pour nous les trois malades d'H. Paillard chez qui, à un premier examen, on trouvait un écrasement de la courbe qui disparaissait à des examens ultérieurs, et qu'il attribue à des troubles vaso-moteurs. Il est donc nécessaire de répéter les explorations sphymomanométriques.

Diagnostic du siège du rétrécissement.

Il est impossible de différencier un rétrécissement congénital de l'isthme, d'un rétrécissement de l'aorte abdominale. Ceux-ci peuvent se voir, mais il

n'en existe que quelques rares observations et ils sont pratiquement négligeables.

De même, on ne saurait préciser cliniquement si le rétrécissement est unique ou au contraire s'il y a des rétrécissements étagés comme cela a été quelquefois constaté.

Il est possible, par contre, de reconnaître que le rétrécissement est situé en amont de l'artère sous clavière. Dans ce cas, le pouls radial gauche est affaibli par rapport au pouls radial droit. L'exploration au sphygmomanomètre montre un abaissement de la tension systolique et les oscillations de l'aiguille au Pachon confirment la discordance entre les deux pouls radiaux, gauche et droit.

Pourtant nous estimons qu'une certaine prudence sera toujours de mise avant qu'on puisse affirmer ce siège du rétrécissement au-dessus de la sous-clavière gauche. Un certain nombre de causes d'erreur peuvent en effet, fausser la valeur des signes dans ce cas particulier.

Nous ne reviendrons pas sur le cas de l'anévrysme de la crosse qui siégeant en amont de la sous-clavière donne une asymétrie des deux pouls radiaux : ce signe, très classique, n'est sans doute pas toujours très facile à apprécier à la seule palpation ; mais le diagnostic d'ectasie relève de l'exploration à l'écran beaucoup plus que de l'examen clinique.

Plus intéressante pour le cas qui nous occupe est l'asymétrie des pouls radiaux en rapport avec une aortite chronique. M. Bard (65) a insisté sur ces faits.

Il semble qu'il s'agisse le plus souvent d'une plaque d'athérome qui obstrue partiellement la lumière de la sous-clavière. Or étant donnée la fréquence de l'aortite chronique au-dessus des rétrécissements de l'isthme, il est certain que l'affaiblissement du pouls radial gauche, ne relève pas nécessairement d'une sténose située en amont de la sous-clavière, mais qu'il peut dépendre aussi de quelque plaque athéromateuse, rétrécissant l'orifice de ce vaisseau. Certes, on pourra tenir compte dans le diagnostic de l'état clinique et surtout radiologique de la crosse, mais nous croyons que dans l'ensemble il conviendra d'être prudent avant d'affirmer que le rétrécissement congénital siège sur l'aorte en amont de la sous-clavière.

Une autre difficulté peut encore compliquer le problème du siège du rétrécissement. On a décrit dans la persistance du canal artériel, un affaiblissement du pouls radial gauche par rapport au pouls radial droit (Ssokolow). Nous n'avons pas à discuter ici les théories qui se sont proposées d'en donner une explication rationnelle. MM. Lauby et Esmein(82) s'étant trouvés en présence d'un cas analogue ont admis l'existence d'un rétrécissement congénital de l'artère sous-clavière, surajouté à la persistance du canal artériel. Pareille association a d'ailleurs été constatée anatomiquement par M. Abbott, Carpentier, Goodmann (82). Quoi qu'il en soit d'ailleurs d'une interprétation ou d'une autre, une seule chose importe en ce qui nous concerne, c'est que le dia-

gnostic de ces lésions sera facile avec le rétrécissement de l'isthme aortique : l'intégrité du régime circulatoire (pouls et tension) aux membres inférieurs permettra d'éliminer la sténose de l'aorte. Laubry et Esmein, Schabad (19), en présence de faits semblables, n'ont pas eu à discuter longuement le rétrécissement aortique. Mais si la persistance du canal artériel, ou le rétrécissement congénital de la sous-clavière s'associent à la malformation de l'isthme, on pourra être tenté à tort de situer celle-ci au-dessus de la sous-clavière.

De cette longue digression une conclusion subsiste en somme : alors que le diagnostic de rétrécissement aortique peut être affirmé sous la seule condition d'un examen complet, par contre on ne pourra jamais dire, sans certaines réserves, que la sténose siège au-dessus de la sous-clavière gauche.

QUELQUES CONSIDÉRATIONS
D'ORDRE GÉNÉRAL
A PROPOS DU RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL
DE L'ISTHME AORTIQUE

En dehors de l'intérêt immédiat que présente en soi, le rétrécissement congénital de l'aorte, il nous semble que les conditions circulatoires hautement spéciales que réalise cette malformation peuvent autoriser à quelques considérations d'ordre plus général. Sans doute, cette étude ne saurait apporter aucune conclusion fondamentale sur des sujets qui ont donné lieu aux discussions les plus fournies. Elle peut cependant apporter quelques arguments en faveur de telle ou telle interprétation. Elle peut souligner certains résultats qu'elle éclaire mieux que d'autres démonstrations. Nous en avons signalé quelques-uns au passage : nous ne voulons en reprendre ici que quelques rapides exemples, pris au hasard.

1° L'étude des rétrécissements de l'isthme aortique montre à merveille comment la nature sait réparer par le jeu des circulations collatérales, une circulation interrompue dans la voie principale. Elle fait bien voir que pour que cette suppléance soit

satisfaisante, il est nécessaire qu'elle se fasse lentement d'une part, sur des vaisseaux sains d'autre part et enfin jeunes autant que possible.

Ce que nous avons vu du régime circulatoire au-dessous des sténoses de l'isthme, prouve que pour réaliser un débit circulatoire au-dessous de l'obstacle, fonctionnellement suffisant, il n'est point nécessaire que la circulation se fasse sous le rythme intermittent qui lui est habituel dans les grosses artères, et que la tension systolique atteigne dans celle-ci des chiffres nettement supérieurs à ceux de la tension diastolique. Le caractère saccadé de la circulation artérielle est imposé par le rythme cardiaque et découle de la nécessité pour le muscle cardiaque de prendre son repos après chaque systole. Mais tout l'effort de l'arbre artériel tend à transformer, grâce à son élasticité, ce courant intermittent en courant continu. A l'extrémité de l'arbre circulatoire, au moment où le sang en contact avec les cellules en arrive à remplir son rôle physiologique, cette transformation est réalisée. Le système artériel conditionné par la sténose de l'isthme tend simplement à réaliser prématurément cette transformation. Il n'est donc pas surprenant que les cellules qui désirent recevoir un courant continu soient indifférentes au moment où ce courant s'est établi.

Ces considérations ne sont pas sans intérêt pratique. On recherche couramment aujourd'hui la valeur circulatoire d'un membre au moyen de l'oscillomètre, qu'il s'agisse de ligature artérielle ou de

gangrène par artérite. On s'est habitué à considérer qu'il y avait parallélisme entre le degré des oscillations et la valeur circulatoire du membre, et on peut lire dans des travaux qui font autorité des phrases comme celles-ci : « l'oscillométrie fournit un véritable critère de la vitalité du membre » ou bien « l'amplitude oscillatoire constitue donc un criterium sûr de l'importance du débit artériel ».

Certes lorsque la circulation est interrompue, il y a disparition des oscillations. Mais le même résultat s'observe s'il y a seulement transformation prématurée du courant artériel en courant continu, sans qu'il y ait pour cela un trouble réel de l'irrigation du membre. Par conséquent si la disparition ou la diminution des oscillations dans un membre fournit des renseignements essentiels, ces renseignements demandent à être interprétés et rapprochés des autres signes que fournit la clinique. A ce prix elle pourra inciter à conclure à la disparition de la circulation au point exploré. Elle ne saurait à elle seule autoriser cette conclusion.

Au moment où nous arrivons à ce résultat par la voie des sténoses congénitales de l'isthme, nous trouvons dans un récent article de Leveuf (84) des conclusions exactement concordantes. « On peut, dit-il, amputer avec sécurité au niveau de la zone où persistent les oscillations. Les données fournies par l'oscillométrie ont une valeur réelle lorsque le résultat de l'épreuve est positif. Mais on ne peut prétendre inversement que l'étude des oscillations

artérielles au moyen du Pachon ait la même valeur lorsque le résultat est négatif, c'est-à-dire lorsque les oscillations sont supprimées. Avec une lésion artérielle haut située (rétrécissement de la bifurcation aortique par exemple) le sang qui chemine dans le membre peut perdre son caractère de flux systolique tout en ayant un écoulement suffisant pour assurer la nutrition des tissus. MM. Vaquez, Mauclair et Giroux, ont publié récemment l'observation d'un sujet atteint de gangrène du cinquième orteil chez qui les oscillations étaient abolies au niveau de la cuisse. L'amputation fut faite au tiers inférieur de la cuisse. Or une injection de lipiodol poussée dans le membre fraîchement amputé, montra que tout le système artériel était perméable, y compris les plus fines collatérales.

« En pratique, on doit donc se demander si l'amputation faite au niveau d'un territoire dépourvu d'oscillations peut guérir sans sphacèles de lambeaux... Une observation de MM. Salomon et Schwartz et une autre que j'ai publiée, montrent que, dans certains cas, la circulation sanguine peut être suffisante pour amputer au niveau d'un territoire où les oscillations sont nulles. »

2° La circulation par collatérale est suffisante, mais elle est plus pénible que par la voie directe. La gêne circulatoire sera d'autant plus accentuée que les collatérales seront plus étroites mais aussi qu'elles parcourront un plus long trajet. Les conséquences s'en feront surtout sentir dans le segment vasculaire

sus-jacent à l'oblitération auquel incombera pour une plus large part l'amortissement de l'onde systolique. Aussi ce segment souffrira d'autant plus qu'il est plus court, c'est-à-dire que l'obstacle est plus rapproché du cœur.

Marey (12) pensait qu'en cas d'oblitération d'un vaisseau « les changements de calibre des vaisseaux anastomotiques s'arrêteront lorsque leurs diamètres seront devenus suffisants pour laisser passer le courant sanguin sans créer au devant de lui plus d'obstacles qu'il n'en existe à l'état normal, et par conséquent au moment où la pression en amont de la ligature sera revenue à son degré normal ». Il est vrai qu'un peu plus loin, Marey reconnaissait que « ces études étaient encore incomplètes ». Il n'avait pu observer en effet aucun malade assez longtemps pour vérifier cliniquement la loi physiologique qu'il envisageait. L'étude des sténoses de l'isthme nous incite à penser que la nature compense la lésion non seulement grâce à la dilatation des anastomoses mais aussi par l'effort accru de la pression sus-jacente.

3^o Les rapports de l'hypertension aortique et de l'athérôme tels que nous les avons constatés dans l'histoire des sténoses de l'isthme, montrent bien quelle individualité gardent ces syndromes en même temps qu'ils s'enchaînent réciproquement. Car si nous avons vu des cas d'hypertension sans athérôme, nous avons rencontré encore bien plus de cas où l'athérôme aortique succédait à l'hypertension.

Ce rôle de l'hypertension dans le déterminisme de l'athérôme a été maintes fois invoqué. Sans parler de l'hypertension-maladie dans laquelle trop de données nous échappent pour que l'exemple ait toute la rigueur désirable, on peut rappeler la fréquence de l'aortite chronique à la suite de l'insuffisance aortique d'origine endocarditique (maladie de Corrigan artérialisée). Mais nulle affection ne parle plus clairement à l'esprit que notre sténose aortique où les conditions du problème sont si lumineusement simples.

4° La tolérance remarquable du cœur, cependant hypertrophié dans la majorité des cas et fournissant une énergie anormale pour remplir une aorte hypertendue, souligne l'importance de l'atteinte du myocarde dans l'apparition de l'insuffisance cardiaque. A la fibre saine qu'aucun agent infectieux ou toxique n'a touché, tout effort est facile, tandis que la fibre malade cesse rapidement de remplir son rôle. La nature embryogénique de la sténose aortique située par ailleurs loin du cœur, met cette notion encore mieux en évidence que ne le font les autres maladies congénitales du cœur.

5° Le trouble du développement sans aucun caractère inflammatoire qui est manifestement à la base du rétrécissement de l'isthme aortique, paraît, devoir à juste titre, être incriminé dans la pathogénie des malformations congénitales qui s'associent à lui. A cet égard, et sous réserves d'une critique judicieuse

de chaque cas particulier, la sténose aortique peut fournir un argument de plus dans le débat qui oppose les partisans de la théorie embryogénique et ceux de la théorie inflammatoire.

OBSERVATIONS DE FORMES FRUSTES DU RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL DE L'ISTHME AORTIQUE

OBSERVATION I

(Inédite. Service du Dr Laubry).

Dec. Yvonne, 25 ans.

Entre à l'hôpital Broussais pour des palpitations continues, accompagnées parfois de battements dans les tempes, le 18 février 1925.

En janvier 1922, atteinte de bronchopneumonie, elle doit garder le lit pendant un mois. Son médecin n'avait rien trouvé au cœur à ce moment.

En mai 1922, la malade ressent des douleurs lombaires, de la céphalée surtout nocturne, des vertiges. A la Charité, on lui trouve de l'albuminurie, 0 gr. 30 d'urée dans le sang, une tension maxima au Pachon allant de 25 à 27. A la radioscopie : hypertrophie cardiaque.

En juin 1924, on lui fait contre son hypertension un traitement par radiothérapie des surrénales.

Cependant le malade a continué à travailler comme domestique. Peu de dyspnée d'effort. Pas de dyspnée en décubitus. Céphalée nocturne, vertiges, mouches volantes, se produisent encore fréquemment. Elle ressent en outre

souvent, surtout le soir, des crampes douloureuses dans la jambe gauche.

La malade a une sœur atteinte de rhumatisme cardiaque.

A l'examen :

Malade normalement développée : ni pâleur, ni cyanose.

Le pouls radial est bondissant.

Au cœur : double souffle de la base : souffle systolique à maximum dans la région médiosternale ; souffle diastolique à maximum vers le quatrième cartilage costal gauche. A la pointe souffle systolique, rude et râpeux : se propage dans le dos où on l'entend encore plus nettement. Bruit de galop.

Poumon normal.

Réflexes oculaires et tendineux normaux.

Légère albuminurie. Pas de glycosurie.

Wassermann négatif.

Au membre inférieur, le pouls est affaibli. L'exploration au Pachon donne les résultats suivants :

Bras gauche : 22-8 (à l'appareil de Vaquez 21-8).

Jambe gauche, au-dessous du creux poplité :

Mx 12 — mn. 7. Mx des oscillations 2 1/2.

Jambe droite, même région :

Mx 11 — mn 7. Mx des oscillations 2 1/2.

Il n'y a pas de circulation artérielle collatérale.

A la radioscopie : gros ventricule gauche.

Tracés (voir p. 37).

Electrocardiogramme : normal, sauf inversion de l'onde T en position III.

OBSERVATION II

(Inédite. Service de M. le Dr Laubry).

M. Mont., 30 ans, médecin.

Vient consulter le Dr Laubry à la fin de l'année 1922, pour de la dyspnée d'effort et des palpitations. Il dit être atteint d'une cardiopathie mitrale de nature rhumatismale.

A l'examen :

Le malade présente une légère cyanose. Son cœur est augmenté de volume et la matité du bord gauche déborde les limites normales. A l'auscultation : double souffle de la base prédominant à gauche du sternum. De temps en temps, les bruits surajoutés prennent le caractère très net de souffle continu à renforcement systolique, affectant par moment le caractère de bruit de tunnel. On pense à une persistance du canal artériel.

Le malade est revu après quelques semaines à l'hôpital Cochin où il est examiné par MM. Laubry et Routier.

On lui trouve alors un léger frémissement du deuxième espace intercostal gauche et un souffle continu à renforcement systolique. A l'examen radioscopique on trouve une saillie indubitable de l'arc moyen. La tension artérielle prise au Pachon donne :

Membre supérieur : 20-10

Membre inférieur : 13-10.

On fait le diagnostic de persistance du canal artériel avec rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte.

En 1923 des phénomènes nouveaux apparaissent. Un état fébrile s'installe, oscillant de 37°5 à 38°2,

sans signes manifestes d'une localisation quelconque. Les hémocultures sont négatives. On trouve seulement de la colibacillose urinaire (?). On fait le diagnostic d'endocardite lente greffée sur une lésion congénitale.

A la fin de 1923 le malade est vu en consultation avec M. le professeur Vaquez qui conclut à endocardite et insuffisance aortique, et confirme la persistance du canal artériel avec la différence de tension entre les deux membres supérieur et inférieur.

A ce moment, le malade a un mauvais état général, il est pâle, amaigri, subictérique et s'achemine vers la cachexie. On le traite par des injections intraveineuses de trypaflavine : une amélioration très nette se produit, au point qu'après quelques mois le malade peut reprendre en partie l'exercice de sa profession.

Mais, après une rémission assez longue, la fièvre s'allume à nouveau, plus élevée qu'anparavant. L'hémoculture montre du streptocoque. Le malade est vu en consultation avec les D^{rs} Donzelot et Brodin qui font le diagnostic d'insuffisance aortique et constatent également l'écart tensionnel des deux membres supérieur et inférieur. Les phénomènes d'insuffisance cardiaque se précisent : dyspnée, œdème, oligurie, etc.

AUTOPSIE. — Pratiquée par le D^r Routier, en présence du D^r Paul. On trouve : un gros cœur gauche. Maladie mitrale par endocardite rhumatismale ancienne accentuée. Il y a deux valvules à l'orifice aortique. L'aorte est assez large à son origine, mais diminue rapidement de calibre après la naissance de la sous-clavière gauche, jusqu'à ne plus atteindre qu'environ la moitié de son calibre.

Le canal artériel est oblitéré.

Il existe de l'athérôme de l'artère pulmonaire.

OBSERVATION III

(Inédite. Service de M. le Dr Laubry).

Malade 27 ans, adressée par M. le Dr M. P. Weill à l'hôpital Ambroise-Paré. Cette jeune femme qui n'a jamais eu de maladie antérieure, est seulement sujette, dès l'enfance, à une certaine dyspnée d'effort.

Au moment où l'on l'examine pour la première fois, cette malade a seulement un teint coloré avec une légère cyanose. Mais elle vague à ses occupations et ne présente pas d'œdème.

Au cœur on lui trouve :

Un frémissement systolique dans le deuxième espace inter-costal gauche.

Une matité débordant en ruban sur la région parasternale gauche (matité de Gerhardt).

Rien à l'orifice mitral.

A la base, un gros souffle systolique avec un souffle diastolique. Le souffle systolique se propage dans la région claviculaire et dans le dos où il est plus marqué à gauche de la colonne vertébrale qu'à droite.

Le pouls fémoral est manifestement affaibli. La tension systolique est de six centimètres plus haute aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs. Les oscillations du Pachon sont à peine marquées.

A la radioscopie : saillie de l'arc moyen.

Pas de circulation artérielle collatérale périthoracique.

La malade est revue quelques mois plus tard en état d'asystolie ; dyspnée hépatomépatie, œdème, etc.

OBSERVATION IV (résumée)

(de MM. Laubry et L. Marre

Société médicale des Hôpitaux de Paris, 15 décembre 1916)

C.A., 29 ans, soldat du service auxiliaire, bourrelier. Homme bien constitué, exécutant des travaux pénibles, mais sujet pourtant depuis une dizaine d'années à de la dyspnée d'effort.

Examen du cœur :

Pointe, un peu abaissée, un peu déviée en dehors.

A la base léger souffle mésosystolique probablement extra-cardiaque. Léger souffle diastolique.

A la pointe léger souffle extra-cardiaque.

Dans la région axillaire, apparaît un souffle doux, franchement systolique, d'intensité croissante, à timbre grave, dont les caractères sont d'autant plus marqués qu'on se rapproche de la ligne vertébrale. Le maximum est entre la colonne vertébrale et le bord spinal de l'omoplate. On l'entend encore à droite de la ligne médiane, et même de façon atténuée dans l'aisselle droite la fosse sus-épineuse, la base droite du thorax, la fosse sus-claviculaire gauche.

Examen des artères : battements violents des artères du cou. Pouls radial bondissant à gauche, paraissant normal à droite.

Poul fémoral peu ample.

Pression artérielle :

Avant-bras gauche.....	22-9
Avant-bras droit.....	22-9
Jambe gauche.....	15-9
Jambe droite.....	15 1/2-8 1/2

Oscillations nettement moins amples au membre inférieur.

Examen des organes négatif. Wassermann négatif.

Radioscopie : cœur normal.

Tracés ; pouls fémoral affaîssé. Pouls radial très ample.

Diagnostic. — Insuffisance aortique. Rétrécissement de l'isthme aortique.

OBSERVATION V (résumée)

(de MM. Pilod et Hugonot (du Val-de-râce).

Société médicale des Hôpitaux de Paris, 17 décembre 1926,

Soldat Aut... Marcel, âgé de 20 ans, cultivateur, vigoureux et bien musclé, entre au Val-de-Grâce pour une cardiopathie. Ne se plaint d'aucun trouble fonctionnel mais à l'interrogatoire on trouve une certaine tendance à la dyspnée d'effort.

Aucun passé pathologique. Pas de syphilis.

A l'examen :

Battements exagérés des carotides et des sous-clavières : en position couchée, la crosse de l'aorte surélevée vient combler le creux sus-sternal.

A la palpation, frémissement systolique maximum au deuxième espace intercostal droit, mais perceptible dans

toute l'aire cardiaque et au niveau de la crosse aortique.

A l'auscultation : souffle systolique, rude, râpeux, maximum au foyer aortique. S'entend jusque dans la fosse sus-épineuse droite.

En arrière, entre la colonne vertébrale et le bord interne de l'omoplate gauche, on perçoit un deuxième souffle systolique différent du premier : doux holosystolique, plus grave et d'intensité croissante pendant la systole. On l'entend encore, à la base de l'hémithorax gauche dans l'aisselle gauche et dans le tiers externe de la région sous claviculaire gauche. A droite de la colonne, le souffle est perceptible mais plus faible.

Ces souffles ne sont pas sensiblement modifiés par les changements de position du corps.

Le pouls radial est plutôt lent, assez vibrant. Aux membres inférieurs, le pouls ne peut être perçu à la fémorale.

Pas de circulation collatérale apparente artérielle ou veineuse.

La pression artérielle donne :

Au bras droit.....	16,5-9,5
Au bras gauche.....	16-9
A la jambe droite.....	11-8,5
A la jambe gauche.....	10-8

L'indice oscillo métrique est de 7 au bras droit, 6 au bras gauche et de 1 1/2 aux 2 membres inférieurs.

Les tracés des pouls de l'humérale et de la fémorale gauche montrent une différence nette entre la hauteur des deux pouls.

Radioscopie. — Gros ventricule gauche. Pointe arrondie

et abaissée. Arc ventriculaire gauche bombé. Point G élevé.

Pédicule vasculaire élargi en frontale avec un arc supérieur gauche saillant. En oblique, élargissement de l'aorte ascendante. Opacité normale.

Médiastin absolument libre.

Diagnostic. — Double rétrécissement orificiel et isthmique de l'aorte de nature congénitale.

OBSERVATION VI (Inédite)

(Service du Dr Laubry).

C... Urb., 22 ans. Employé. Entre à l'hôpital Broussais le 17 mai 1927, pour des phénomènes d'insuffisance cardiaque.

Cet homme a été réformé pour cardiopathie : il s'est plaint de douleurs précordiales et on lui aurait trouvé un souffle de la pointe. Il n'a cependant jamais éprouvé, dans le passé, aucun signe d'insuffisance cardiaque.

Récemment il a ressenti des troubles nouveaux : il dit avoir eu beaucoup de fièvre et des sueurs abondantes ; en même temps il avait des douleurs dans les membres et dans la région thoracique. Il a dû rester trois semaines au lit.

Depuis ce moment, il est resté très asthénique, essoufflé surtout à l'occasion des efforts et de la montée des escaliers. Il n'a pas de palpitations ni de douleurs précordiales.

A l'examen on trouve :

Tachycardie à 130, instable, mais bruits du cœur réguliers.

Souffle systolique de la pointe.

Souffle diastolique de la base.

Galop.

Foie un peu gros et douloureux. Œdèmes malléolaires.

Grosse rate.

Tension au membre supérieur : Mx 14 1/2 — 1/2.

La tension au membre inférieur n'est pas prise.

Pas de circulation artérielle collatérale.

Pas de souffle perceptible dans la région interscapulo-vertébrale. La fièvre à l'entrée est à 38°5. Elle baisse en quatre jours à 37 degrés tandis qu'on administre 4 grammes par jour de salicylate de soude.

Le sixième jour, la fièvre remonte à 38 degrés. Une hémoculture pratiquée montre du streptocoque.

Le malade meurt brusquement le neuvième jour (26 mai).

L'examen du sang le 23 mai avait donné : globules rouges 2.780.000 ; hémoglobine 60 % ; globules blancs 3.800.

Polys neutres 64 ; baso 1 ; éosinophile 1 ; grand mono 5 ; moyens 20 ; lympho 8 ; formes de trans. 1.

L'autopsie a révélé des lésions très particulières :

1° Une endocardite aortique végétante ;

2° Un rétrécissement de l'isthme aortique : son siège est nettement au-dessous de la sous-clavière : son calibre est celui d'un crayon ; son étendue minime. Il s'agit très probablement d'un rétrécissement par rétraction du canal artériel ;

3° Au-dessous du rétrécissement, entre lui et la naissance des premières intercostales, la conformation aortique est très particulière. Seul le tiers postérieur et gauche du vaisseau a l'aspect normal : le reste de la paroi vasculaire est constitué par une poche sacculaire de la dimension d'une petite mandarine. Cette poche paraît recouverte d'un endothélium de type vasculaire, régulier. Il ne s'agit nullement

d'un anévrysme : il paraît s'agir d'une malformation congénitale. Le Dr Routier qui a observé ce malade suggère l'hypothèse suivante : cette malformation répondrait au point où les deux systèmes d'arcs aortiques se fusionnent pour former l'aorte descendante. Cette interprétation paraît bien rendre compte en effet de la disposition des lésions ;

4° Au-dessus du rétrécissement, il existe sur la crosse plusieurs petites taches d'aortite scléreuse ;

5° Aucune dilatation appréciable des artères thoraciques .

Ce nouveau cas de rétrécissement de l'isthme n'a pas encore pu être étudié complètement au point de vue histologique, mais l'observation en sera publiée ultérieurement de façon complète. Nous avons tenu à le mentionner dans ce travail, car il vient confirmer à plus d'un titre les conclusions que nous avons acceptées : fréquence de l'endocardite maligne aortique, existence de lésions scléreuses de l'aorte, tolérance remarquable, absence de circulation périthoracique.

Il apporte un fait nouveau, la dilatation aortique sous-jacente au rétrécissement qu'on n'a jamais signalée sous cette forme si spéciale : mais ce fait nouveau n'apporte aucune infirmation aux données précédemment acquises.

CONCLUSIONS

1° Le rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte est une malformation qui mérite d'être mieux connue en raison de sa relative fréquence, notamment dans ses formes frustes.

2° Il existe, au niveau de l'isthme de l'aorte, tous les degrés de rétrécissement, depuis les sténoses totales, jusqu'aux sténoses à peine marquées. Ces dernières attribuées par Stahel à des modifications dynamiques de l'ondée sanguine, doivent rentrer comme les autres dans le cadre des malformations congénitales.

3° Le mécanisme de la malformation peut être :

a) Un arrêt de développement de la partie du 6° arc branchial qui unit la crosse de l'aorte à l'aorte descendante et qui ne remplit son rôle complètement qu'après la naissance (c'est la majorité des rétrécissements peu serrés);

b) D'une striction de l'aorte par la régression du canal artériel dont le tissu peut avoir pénétré les tuniques aortiques.

4° Le rétrécissement de l'isthme n'entraîne en soi aucun trouble fonctionnel, et en particulier aucune gêne des membres inférieurs.

5° Ses formes à symptomatologie complète se caractérisent par :

a) Un souffle systolique à propagation généralement étendue, maximum dans la région du 2^e espace intercostal gauche ou dans la région inter-scapulo-vertébrale gauche (signe d'interprétation délicate) ;

b) Une circulation artérielle périthoracique de suppléance (signe inconstant) ;

c) Des modifications du pouls et de la tension artérielle au membre inférieur par rapport au membre supérieur (signe cardinal de l'affection).

6° Ses formes frustes se caractérisent essentiellement par les modifications du pouls et de la tension artérielle.

7° Le pouls aux deux fémorales est affaibli par rapport au pouls radial d'ordinaire bondissant, comme le montrent la palpation, l'oscillomètre et les tracés graphiques. Il peut être en retard (sténoses très serrées) ou synchrone (sténoses larges) par rapport au pouls radial.

8° L'exploration à l'appareil de Pachon montre une dénivellation accentuée entre la tension systolique des membres inférieurs et celle des membres supérieurs, au profit de ces derniers. Cette différence de tension de plusieurs centimètres, grossièrement appréciable, constitue en clinique le signe cardinal de la sténose de l'isthme aortique.

9° Le rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte se présente souvent en clinique associé à des

lésions cardio-vasculaires qui peuvent être : des malformations congénitales, des valvulites chroniques.

Ces associations risquent de faire négliger le rétrécissement de l'isthme si on ne pense pas à la rechercher. Elles règlent d'ailleurs le pronostic à leur profit car la sténose pure n'entraîne pas, à elle seule, l'insuffisance cardiaque.

10° Le rétrécissement isthmique oppose une certaine gêne à l'évacuation de l'aorte : il entraîne la dilatation du vaisseau situé en amont, et favorise éminemment l'installation d'une artérite chronique de l'aorte et de ses branches. Ces lésions secondaires lentement installées peuvent intéresser les valvules aortiques. Elles ne compliquent parfois de rupture vasculaire (aorte ou ses branches). Les anévrysmes aortiques sont assez fréquemment observés.

11° Les endocardites malignes des valvules aortiques sont, par un mécanisme analogue, la conséquence souvent observée des rétrécissements de l'isthme.

12° Le cœur précocement hypertrophié, mais dont le myocarde est intact, ne marque sa souffrance que très tard, lorsque la sclérose aortique a diffusé sur le muscle cardiaque lui-même.

13° Le diagnostic du rétrécissement aortique repose sur la comparaison des vaisseaux du membre supérieur et du membre inférieur. Seule l'ectasie aortique peut donner un syndrome en tous points semblable à celui de la sténose. L'exploration radio-

logique doit donc nécessairement compléter l'examen pour vérifier l'absence d'un anévrysme aortique.

14° Outre son intérêt propre, le rétrécissement de l'isthme aortique, en raison des conditions circulatoires très particulières qu'il réalise, autorise à quelques considérations d'ordre général sur la pathologie cardio-vasculaire.

Vu : le Président de la thèse,

CH. ACHARD.

Vu : le Doyen,
ROGER.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

Pour toute la bibliographie antérieure, nous renvoyons aux travaux fondamentaux anciens :

1. *Barié*. — Du rétrécissement congénital de l'aorte descendante (*Revue de Médecine*, 1886).
2. *Bonnet*. — Sur la lésion dite sténose congénitale de l'aorte, dans la région de l'isthme (*Revue de Médecine*, 1903).
3. *Laubry et Pezzi*. — Traité des maladies congénitales du cœur. Baillière, 1921.

1° GÉNÉRALITÉS.

4. *Dumas*. — La circulation sanguine périphérique et ses troubles. Doin.
5. *Gallavardin*. — La tension artérielle en clinique. Masson.
6. *Laubry, Mougeot, Walser*. — Les syndromes d'aortite postérieure. Doin, 1926.
7. *Laubry et Pezzi*. — Les rythmes de galop. Doin, 1926.
8. — *Annales de Médecine*, septembre 1926, n° 3.
9. *Lemaire et Blechmann*. — Etude des maladies congénitales du cœur (Le Nourrisson, 1924).
10. *Lesné et Dreyfus-Sée (G.)*. — *Revue française de Pédiatrie*, décembre 1926.
11. *Lian et Heitz*. — *Cardiologie* in *Traité de Sergent. Ribadeau-Dumas et Babonneix*, 1^{er} et 2^e édition
12. *Marey*. — La circulation du sang. Paris, 1881.
13. *Mackensie*. — Les maladies du cœur. Alcan, 1926.

14. *Nobécourt*. — Précis des maladies des enfants. Masson.
15. — Pédiatrie in *Traité de Sergent Ribadeau-Dumas et Babonneix*.
16. *Poirier*. — *Traité d'Anatomie*.
17. *Saint-Girons et Richet (Ch.) fils*. — *Revue de Médecine*, 1906, p. 987.
18. *Saloz*. — Les maladies congénitales du cœur (*Revue médicale de la Suisse romande*, avril 1924).
19. *Schabad*. — *Arch. für Kinderheilkunde*, XLVII, n° 46.
20. *Stahel*. — *Arch. für Anatomie und Physio.*, 1886.
21. *Theile*. — *Traité d'angéiologie et de myologie*, 1843.
22. *Vaquez*. — *Traité des maladies du cœur*.

2° OBSERVATION DE RÉTRÉCISSEMENTS DE L'ISTHME

23. *Abbotts (Maud.)*. — Aff. cong. du cœur in *Osler et Mc Crae System of medicine*. Londres, vol. IV, p. 405-416.
24. *Bercterioide*. — *Revista de la Assoc. medica argentina (Int. med. sect., 1924)*.
25. *Bruce et Ball*. — *Am. journal of Diseases of children*, février 1926.
26. *Brinowa*. — *Vratchebnaia gazeta*, 1911, n° 11.
27. — *Medizinskol Obozrenie*, 1914, n° 13-14.
28. *Brown*. — *Lancet*, 22 juin 1912.
29. *Carpenter*. — *Reports of. soc. Londres*, 1908, p. 158.
30. *Follet et Caille*. — *Arch. mal. du cœur*, mai 1921.
31. *French*. — *Transaction soc. med. Londres*, 1911, vol. XXXIV, p. 426.
32. *Gossage*. — *Roy. soc. of Med. clin. sect.*, 11 octobre 1912.
33. *Gerhartz*. — *Medizin Klinik*, 1924, n° 21-22.
34. *Hart*. — *Medizin Klinik*, 1920, n° 52.
35. *Hoche et Morlet*. — *Soc. anatomique*, février 1921.
36. *Hutinel*. — *La Clinique*, 1912.

37. *Jump*. — Pensylv. Med. Journal, déc. 1909.
38. *Laennec*. — Traité de l'auscultation médiate, 2^e édition
p. 684.
39. *Laubry et Marre*. — Soc. méd. des Hôpitaux. Paris, 1916.
40. *Lemaire, Blechmann, Rivallier, Prosper (Mlle)*. — Soc.
pédiatrie. Paris, 16 nov. 1920.
41. *Langmead*. — Proc. of. the royal soc. Londres, 1912,
vol. V, p. 194-197.
42. *Læper et Marchal*. — Soc. med. hop. Paris, 28 juillet 1922.
43. *Moizard et Roy*. — Soc. pediatrie. Paris. 21 janvier 1908.
44. *Moriani*. — Institut d'anat. path. Sienne, 1910.
45. *Moon*. — Lancet, 8 juin 1912.
46. *Morlot et Vermelin*. — Réunion biologique de Nancy.
6 décembre 1921.
47. *Mutelet Fourche*. — Soc. anatomie. Paris, 18 déc. 1920.
48. *Paillard*. — Thèse de Paris, 1920.
49. *Powilewicz*. — Soc. d'obstétrique et de gynécologie.
10 juillet 1922.
50. *Prosper (Mlle)*. — Thèse Paris, 1920.
51. *Pilod et Hugonot*. — Soc. méd. des Hôp. de Paris, 1926.
52. *Pende*. — Le malattie del cuore, 30 avril 1920, p. 101.
53. *Riviere*. — Proc. royal of medicine for Children diseases
mars 1911.
54. *Rocaz et Boissérie-Lacroix*. — Soc. méd et clin. de Bordeaux,
25 juin 1920.
55. *Sella*. — Ziegler's Beitrage zur path. anat. und zur allge-
meine path. Iena, 1910, p. 501.
56. *Bellingham. Smith*. — Roy. soc. of. medicine, octobre 1921.
57. — Roy. soc. of. medecine, mai 1922.
58. *Stadler*. — Zentralblatt. f. Herz und Gefasskrankheit., déc.
1921, n° 24.
59. *Variot et Roudinesco*. — Soc. pediatrie. Paris, 19 avril 1910.

60. *Wagner*. — Roussky Vrach., 1911, n° 8.
61. *Weber et Price*. — Lancet, 7 septembre 1912.

3° SUR LA TENSION ARTÉRIELLE

(OSCILLOMÉTRIE, TENSION AUX DEUX MEMBRES).

62. *Aubertin*. — Journal méd. franç., décembre 1921.
63. *Balard*. — Gazette des Hôpitaux, 8 mai 1913.
64. *Balard et Sidaine*. — Réunion biologique de Bordeaux,
3 mars 1914.
65. *Bard*. — Presse médicale, 22 juillet 1922.
66. *Billard et Merle*. — Journ. méd. franç., décembre 1921.
67. *Butin*. — Th. Paris, 1913.
68. *Cawadias*. — Soc. biol., 13 décembre 1912.
69. *Combes*. — Th. Paris, 1921.
70. *Dumas*. — Soc. méd. hôp. Lyon, 13 décembre 1921.
71. — Arch. maladies du cœur, juillet 1922.
72. *Dunz*. — Thèse Paris, 1920.
73. *Heitz*. — Arch. mal. cœur, janvier 1919.
74. — Arch. mal. cœur, septembre 1916.
75. — Arch. mal. cœur, 1913, p. 285.
76. — Paris médical, 4 avril 1917.
77. *Jouffrault*. — Th. Paris, 1919.
78. *Koessler*. — Th. Paris, 1912.
79. — Monde médical, 15 août 1912.
80. *Laubry, Mougeot et Giroux*. — Soc. méd. hôp. Paris, jan-
vier 1921.
81. — Arch. mal. du cœur, février-mars 1921.
82. *Laubry et Esmein*. — Soc. méd. Hôp. Paris, 24 janvier
1919, p. 40.
83. *Legout*. — Th. Paris, 1913.
84. *Leveuf*. — Journal méd. français, décembre 1926.

85. *Mougeot*. — Soc. méd. Hôp. Paris, 1^{er} février 1918.
86. — Progrès médical, 2 février 1918.
87. — Journal de physiologie et de patho-générale, avril 1918, p. 612.
88. — Soc. Biologie, 28 février 1920.
89. — Presse médicale, 12 avril 1922.
90. *Mordret (X.)*. — Th. Paris, 1920.
91. *Pagniez*. — Soc. méd. Hôp. Paris, 7 février 1913.
92. *Paillard (H.)*. — Progrès médical, 13 décembre 1919.
93. — Journal méd. français, décembre 1921.
94. *Pierret*. — Echo médical du Nord, 29 décembre 1912.
95. *Van Bogaert*. — Arch. mal. cœur, juin 1913.
96. *Woillez*. — Th. Paris, 1919-1920.

97. *Deglaude (L.)*. — Th. Paris, 1926.
98. *Chaperon*. — Le déroulement aortique. (Bull. médical, 1927).

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION.....	9
CARACTÈRES ANATOMIQUES DU RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL	
DE L'ISTHME AORTIQUE	14
Rappel des caractères anatomiques du rétrécissement typique.....	14
Les rétrécissements peu serrés : formes anatomiques frustes des rétrécissements de l'isthme.....	15
Le rétrécissement dit « de Stahel ».....	18
PATHOGÉNIE DU RÉTRÉCISSEMENT.....	22
1° Rétrécissements par arrêt de développement.....	22
2° Rétrécissements provoqués par la rétraction du canal artériel.....	26
SYMPTOMATOLOGIE.....	27
I. Signes fonctionnels.....	27
II. Signes physiques	29
1° Souffle systolique.....	29
2° Circulation collatérale de suppléance.....	32
3° Modifications du pouls.....	34
4° Etude de la tension artérielle.....	43
5° Radiologie.....	47
6° Malformations associées	48
FORMES CLINIQUES.....	
I. Formes à symptomatologie complète.....	50
II. Formes associées à des lésions cardiaques.....	51
III. Formes frustes.....	54

IV. Formes suivant le siège du rétrécissement.....	57
V. Rétrécissements multiples.....	58
EVOLUTION.....	59
Comment meurent les sujets atteints de sténose de l'isthme ?.....	60
1° L'insuffisance cardiaque.....	62
2° L'endocardite maligne.....	64
3° L'anévrysme aortique.....	64
4° La rupture de l'aorte.....	65
5° L'apoplexie cérébrale.....	66
6° Mort par infection intercurrente.....	66
Interprétation des faits cliniques.....	67
I. Conséquences aortiques du R. I.....	67
Pathogénie de l'aortite chronique.....	73
II. Conséquences cardiaques du R. I.....	79
Essai de synthèse évolutive.....	85
PRONOSTIC.....	88
DIAGNOSTIC.....	90
Diagnostic différentiel.....	92
Diagnostic du siège du rétrécissement.....	100
QUELQUES CONSIDÉRATIONS D'ORDRE GÉNÉRAL A PROPOS DU RÉTRÉCISSEMENT CONGÉNITAL DE L'ISTHME AORTIQUE.....	104
OBSERVATIONS DE FORMES FRUSTES DU RÉTRÉCISSEMENT CON- GÉNITAL DE L'ISTHME DE L'AORTE.....	111
CONCLUSIONS.....	123
BIBLIOGRAPHIE.....	127

